Rundzellerythematosis

(REM-Syndrom)

Harald Wilkat

Düsseldorf 1979

1980

Aus der Hautklinik der Universität Düsseldorf
(Direktor: Professor Dr. Dr. A. Greither)

Rundzellerythematosis
(REM-Syndrom)

Dissertation
zur Erlangung des Grades eines Doktors der Zahnmedizin
der Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf

vorgelegt von
Harald Wilkat

Düsseldorf 1979

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen
Fakultät der Universität Düsseldorf

Dekan: Prof. Dr. H.L. KRÜSKEMPER

Referent: Prof. Dr. R. HAENSCH
Correferent: Prof. Dr. F. SCHÜBEL

INHALTSVERZEICHNIS

		Seite
1.	EINLEITUNG	1
2.	LITERATURÜBERBLICK	3
3.	EIGENE UNTERSUCHUNGEN	6
3. 1.	Material und Methodik	6
3. 2.	Kasuistik	8
4.	DISKUSSION	47
4. 1.	Allgemeines	47
4. 2.	Klinik	47
4. 3.	Altershäufigkeit	51
4. 4.	Geschlechtsverteilung	53
4. 5.	Zur Frage der Lymphknotenbeteiligung	53
4. 6.	Subjektive Beschwerden und Unverträglichkeitserscheinungen	54
4. 7.	Histologie	56
4. 8.	Therapie	64
4. 9.	Differentialdiagnose	66
4. 9.1.	Erythematodes chronicus discoides	66
4. 9.2.	Mikrobiell-seborrhoische Dermatitis	67
4. 9.3.	Plaque-like form of cutaneous mucinosis (PCM)	67
4.10.	Zur Frage der Einordnung des REM-Syndroms in die Systematik der Dermatosen	71
5.	ZUSAMMENFASSUNG	74
6.	LITERATURVERZEICHNIS	76
	DANKSAGUNG	
	LEBENSLAUF	

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543910_0029

1. EINLEITUNG

Thema dieser Arbeit ist ein relativ junges Krankheitsbild, das anläßlich des 19. Kölner Dermatologenabends (20. Oktober 1971) erstmalig beschrieben wurde (5). In einer ersten umfassenden Arbeit im Jahre 1974 ordneten STEIGLEDER, GARTMANN und LINKER (12) die retikuläre erythematöse Mucinosis als eine neue Entität in die Systematik der Hautkrankheiten ein.

Die klinischen Symptome sind unscharf begrenzte, retikulär konfluierende, flächenhafte Erytheme, hauptsächlich auf Brust und Rücken beschränkt.

Das histologische Bild zeigt perivaskuläre, lymphozytäre Infiltrate und Ablagerungen eines Alcianblau-positiven Materials zwischen den Bindegewebsfasern der Cutis. STEIGLEDER (12, 13) prägte daher den Ausdruck "Rundzellerythematosis". Obwohl es unklar ist, ob es sich bei den Ablagerungen um Mucin handelt (12, 13), ordnete man das Krankheitsbild unter den Oberbegriff "Mucinose" ein. So erklärt sich das Synonym für Rundzellerythematosis: "retikuläre erythematöse Mucinosis" (REM-Syndrom) (13, 14).

In dieser Arbeit werden zehn Fälle aus der Hautklinik der Universität Düsseldorf vorgestellt unter besonde-

rer Berücksichtigung der histopathologischen Veränderungen. Damit soll ein Beitrag geleistet werden zur Darstellung, Diskussion und differentialdiagnostischen Abgrenzung des REM-Syndroms.

2. LITERATURÜBERBLICK

Da das REM-Syndrom erst im Jahre 1971 beschrieben worden ist, ist die Zahl der Literaturhinweise entsprechend gering. Bis zum heutigen Zeitpunkt wurden neben einigen Fallvorstellungen insgesamt neun umfassende Arbeiten veröffentlicht.

Die ersten Beiträge (1973/74) stammen von STEIGLEDER, GARTMANN und LINKER (12, 13). Sie gaben ein erstes zusammenfassendes Bild des REM-Syndroms in Hinblick auf Klinik, Histologie und Therapie.
Differentialdiagnostisch grenzten sie das REM-Syndrom von der plaque-like form of cutaneous mucinosis (PCM), dem seborrhoischen Ekzem, dem Lupus erythematodes sowie Arzneimittelallergien und Photodermatosen ab und kamen zu dem Schluß, daß das REM-Syndrom als eine eigenständige Hautkrankheit zu betrachten ist.
1975 befaßte sich STEIGLEDER (14) in einer weiteren Arbeit erneut mit der Abgrenzung des REM-Syndroms zur PCM. Er setzte sich mit der Arbeit von PERRY, KIERLAND und MONTGOMERY (9): "Plaque-Like Form of Cutaneous Mucinosis" auseinander und wies anhand von zwei Fällen Gemeinsamkeiten, Abweichungen sowie Übergänge zwischen den beiden Krankheitsbildern auf. Einer dieser beiden Fälle stammte aus der Hautklinik der Universität Düsseldorf (GREITHER, HAENSCH und IPPEN).
Zu ähnlichen Ergebnissen in Bezug auf einen Vergleich beider Dermatosen kommt WÄTZIG (16) im Jahre 1976. Er diskutiert einen Fall hinsichtlich Klinik und Histolo-

gie und macht als erster den Versuch, die Pathogenese der retikulären erythematösen Mucinose aufzuzeigen. Aus demselben Jahr liegt eine Arbeit von SMITH, SANDERSON und CROW (11) vor. Sie kritisieren die Zuordnung des REM-Syndroms zu den Mucinosen, da sie Schleimablagerungen nicht als charakteristisch für dieses Krankheitsbild ansehen. Statt dessen schlagen sie vor, entweder den von STEIGLEDER (12, 13) geprägten Begriff "Rundzellerythematosis" zu verwenden, oder aber den Begriff "retikuläre erythematöse Mucinosis" in "reticulate erythema" abzuwandeln.
Drei weitere Arbeiten aus dem Jahre 1977 stammen von MOULIN, BOUCHET und POUPON (8), DAL und LARSEN (1), sowie KECZEKES und JADHAV (3). Während MOULIN, BOUCHET und POUPON als auch DAL und LARSEN mit STEIGLEDER, GARTMANN und LINKER (12, 13) in allen wesentlichen Punkten übereinstimmen, sind bei KECZEKES und JADHAV einige Besonderheiten bezüglich der Klinik zu erwähnen. Ihre Patientin wies neben den für das REM-Syndrom typischen Erythemen auf dem Rücken wachsartig erscheinende Veränderungen der Gaumenschleimhaut auf. Probeexcisionen von Rücken und Gaumen zeigten jedoch ein im wesentlichen mit dem REM-Syndrom übereinstimmendes histologisches Bild. Außerdem führen KECZEKES und JADHAV eine "lymphadenopathy" im Halsbereich und in der linken Achselhöhle an. Die Autoren stellen in Frage, ob sie es mit einem "true case of REM syndrome" zu tun haben.
Die jüngste Arbeit stammt aus dem Jahre 1978 von KOCSARD und MUNRO (4). Sie sind der Meinung, daß die histologischen Veränderungen allein die Diagnose REM-

Syndrom nicht zulassen. Da man auch bei anderen Hautkrankheiten ein ähnliches feingewebliches Bild findet, kann das REM-Syndrom nur unter besonderer Berücksichtigung der klinischen Befunde differentialdiagnostisch abgegrenzt werden.
Weiterhin sind noch fünf Krankenvorstellungen von LISCHKA und ORTHENBERGER (5), von MOLNAR, KERL und KRESBACH (7), von DUMKE (2), von ROSSHOFF (10) und von MISCHER (6) zu erwähnen. Die Fälle von DUMKE und ROSSHOFF gehören zum Patientengut dieser Arbeit.

3. EIGENE UNTERSUCHUNGEN

3.1. Material und Methodik

Seit 1974 sind an der Hautklinik der Universität Düsseldorf zehn Fälle histologisch als retikuläre erythematöse Mucinosis diagnostiziert worden. In einem Fall erfolgte die Behandlung stationär, die anderen wurden ambulant behandelt.

Probeexcisionen wurden bei allen Patienten vorgenommen. Die Excisionsstellen beschränkten sich auf die Vorder- bzw. Rückseite des Thorax. Nur in einem Fall erfolgte die Excision am rechten Arm. Die Gewebsproben wurden in Formalin fixiert und in Paraffin eingebettet. Somit konnten zu den bereits vorhandenen Präparaten weitere Schnitte mit entsprechend ergänzenden Färbungen von den noch vorhandenen Blöcken hergestellt werden, so daß zu fast allen Fällen folgende Färbungen angefertigt werden konnten.

1. Haematoxylin-Eosin
2. PAS
3. Elastica van Gieson
4. Orcein
5. Giemsa
6. Giemsa nach vorheriger Hyaluronidaseinkubation
7. Alcianblau
8. Mucikarmin
9. Toluidin bei den pH-Werten: 2,8; 3,4; 5,0; 7,0

Ausnahmen bildeten die Fälle Nr. 7 (Friedrich L.), Nr. 9 (Mechtild B.) und Nr. 10 (Gisela C.): In den Fällen Nr. 7 und 9 wurden die PAS- und die Alcianblaufärbung kombiniert. In den Fällen Nr. 9 und 10 fehlt die Orceinfärbung.

Außerdem wurde in drei Fällen die direkte Immunfluoreszenzhistologie durchgeführt:
- Nr. 1 (Ute M.), 1625/77
- Nr. 3 (Monika Sch.), 801/77
- Nr. 6 (Rosemarie K.), 768/77

Der Ansatz erfolgte mit Anti-IgA, Anti-IgG, Anti-IgM und Anti-C an Kryostatschnitten.

3.2. Kasuistik

1. Ute M.
   geb. 17.2.1945
   Näherin

I. Vorgeschichte

1. Familienanamnese: o.B.

2. Eigene Anamnese:

   Varizellen, Menarche mit zwölf Jahren, die Geburt einer Tochter verlief normal.

3. Spezielle Anamnese:

   Im Oktober 1976 seien rote Flecken an Stamm und Armen aufgetreten. Schon im Februar des gleichen Jahres habe sie eine Rötung des Nasenrückens bemerkt, die von Juckreiz begleitet wurde. Ihr Urin sei zeitweise rosa gefärbt und die Lymphknoten am Nacken seien angeschwollen gewesen. In der darauffolgenden Zeit haben sich die Veränderungen im Gesicht weiter ausgedehnt. Braune Flecken an Kinn und Wangen bestünden seit der Geburt ihres Kindes.
   Die Hauterscheinungen verschlechterten sich bei Sonnenbestrahlung, außerdem bestünde Unverträglichkeit gegen Wolle und Wärme.
   Die bisherige Therapie ist unbekannt.

II. Befund

1. Allgemeinbefund:

   Der Allgemeineindruck und der Ernährungszustand sind gut (1.52 m, 51.3 kg). Ausgeprägte Fettpolster; Muskulatur normoton; Gebiß saniert; Lymphknoten o.B.; Lunge: Grenzen regelrecht, Klopfschall sonor; Herz: erster Herzton betont, Aktion regelmäßig, Spitzenstoß und Blutdruck o.B.; Bauchdecke: weich,

adipös; Leber und Milz nicht sicher tastbar; Extremitäten o.B.; keine Ödeme, Varizen oder Hernien; blasse Hautfarbe; Haare braun und unauffällig; keine Besonderheiten der Nägel; keine Narben; Röntgenuntersuchung des Thorax, intravenöses Pyelogramm und internistische Untersuchung: kein Anhalt für interne Erkrankung; cphthalmologisch und gynäkologisch konnten keine pathologischen Veränderungen festgestellt werden; Erythemschwelle: o.B..

2. Hautbefund:

a) Stamm und Extremitäten:
An den oberen Extremitäten und am Thorax erkennt man fingernagel- bis handtellergroße, gerötete Hautareale, teilweise zentral abgeblaßt. Sie sind scharf begrenzt, doch befinden sich an ihren Rändern flach erhabene, stecknadelkopfgroße Papeln. Bauch, Gesäß und andere Extremitäten sind frei.

b) Gesicht:
Flecken von Handtellergröße zeigen sich an Wangen und Kinn. Die Haut ist gerötet, am Rand leicht papulös. Diese Veränderungen sind nicht dem REM-Syndrom zuzuordnen.

3. Histologischer Befund:

Excisionsstelle: Arm rechts (1368/77)

Die Epidermis ist orthokeratotisch verhornt, Reteleisten sind nicht vorhanden. In der PAS-Färbung stellt sich der Grenzstreifen gut dar. Auch um mehrere kleine Schweißdrüsen zeichnet er sich gut ab.
Das kollagene Fasergewebe wirkt in der Übersicht zart, aber normal.
In der Elastica van Gieson-Färbung und der Orcein-Färbung zeigen die elastischen Fasern im Bereich des mittleren und tieferen Coriums stellenweise Frakturierungen; im oberen Corium sind sie unauffällig.
Die Gefäße des oberen und mittleren Coriums heben sich durch hauptsächlich lymphozytäre

Infiltrate ab. Die Gefäßwände sind etwas verquollen, die Endothelienkerne treten ins Gefäßlumen hervor.
Giemsa-Färbung: Im Bereich des mittleren und oberen Coriums finden sich zwischen den kollagenen Fasern feinste Granula, die nach Inkubation mit Hyaluronidase nur noch blaß wahrnehmbar sind.
Die Granula stellen sich bei Färbung mit Alcianblau leuchtend grün-blau, mit Mucikarmin nicht und mit Haematoxylin-Eosin nur äußerst schwach blaßrot dar.
In den Toluidin-Färbungen sind die Ablagerungen bei den pH-Werten 2,8 und 3,4 nicht zu erkennen. bei pH 5,0 sind sie gerade eben und bei pH 7,0 blaßblau gefärbt.

Excisionsstelle: Rücken (1625/77)

Die Epidermis ist normal verhornt und ohne Besonderheiten. Der Grenzstreifen stellt sich scharf dar.
Das kollagene Fasergewebe ist sehr unterschiedlich in seiner Anfärbbarkeit und wirkt mitunter etwas ungeordnet. Im oberen Corium ist eine Frakturierung der Fasern zu erkennen.
Im Orcein-Präparat wirken die elastischen Fasern des oberen Coriums normal. Stellenweise erscheinen die Fasern des mittleren und tieferen Coriums sehr kurz.
Hauptsächlich lymphozytäre Infiltrate umschließen die Gefäße und Follikel des gesamten Coriums. Um die Follikel sind die Infiltrate stärker ausgeprägt. Die Gefäßwände sind auch hier leicht verquollen.
In der Giemsa-Färbung sieht man zwischen den kollagenen Fasern des oberen und mittleren Coriums zarte Granula. Sie sind jedoch quantitativ nicht so stark ausgeprägt wie im Giemsa-Präparat 1368/77 und auch nur bei Ölimmersion deutlich zu erkennen.
Nach Inkubation mit Hyaluronidase sind die Granula nur noch in geringer Anzahl vorhanden.
In der Alcianblau-Färbung sind sie deutlich dargestellt. In der Haematoxylin-Eosin-Fär-

bung sind die Granula nicht zu sehen.
Bei Färbung mit Toluidin ergaben sich folgende Werte: Bei den pH-Werten 2,8, 3,4 und 5,0 sind die Granula nicht sichtbar. Erst bei einem pH-Wert von 7,0 stellen sie sich dar.

4. Direkte Immunfluoreszenzhistologie:

Bei Ansatz mit Anti-IgA, Anti-IgG, Anti-IgM und Anti-C sind sämtliche Präparate o.B..

5. Laborwerte:

BSG 8/25 mm n. Wgr., RR 140/80 mm Hg.
Blutbild: Ery. 4.2 Mill., Hb 13.5 g%, Hb/E 32 pg; 5.600 Leukozyten, Segm. 37 %, Stabk. 2 %, Eos. 1 %, Mono. 10 %, Lympho. 50 %; Thrombozyten 154.000.
Auch ein zweites Differentialblutbild ergab erhöhte Werte für Mono- und Lymphozyten, sowie einen erniedrigten Wert für Segmentkernige.
Urin: Eiweiß, Zucker: negativ, Sediment: sehr viele Epithelzellen, viele Bakterien und Salze.
Harnstoff, Kreatinin, Harnsäure, Cholesterin im Normbereich; Kreatinin-Clearance 61 ml/min; Kreatinin-Tagesausscheidung 0.64 g/24h.
SGOT, SGPT, LDH AP im Normbereich.
y-GT 67 U/l.
Na 140, K 4.2, Ca 4.6 mval/l.
Glukose: 91 mg/100 ml.
Serum-Elektrophorese: Albumin 4.64, Alpha$_1$- 0.23, Alpha$_2$- 0.43, Beta- 0.57, Gamma-Globuline 0.94 g/100 ml.
LE-Zellen o.B., WaR o.B., Latex-CRP o.B., Latex-RF o.B..
AST nicht erhöht, VDRL-Test o.B..
FTA-ABS-Test nicht reaktiv, Licht-Testung o.B..
Quantitative Bestimmung der Immunglobuline: IgA 196 mg/100 ml, IgG 951 mg/100 ml, IgM 223 mg/100 ml, DNS-Antikörper o.B..

III. Behandlung und Verlauf

Nach Sicherung der Diagnose durch die histologische Untersuchung wurde die Patientin mit 750 mg, später mit 500 mg Resochin^{R} behandelt. Mit der Empfehlung, die Dosis auf 250 mg zu reduzieren, wurde die Patientin entlassen.

---

2. Roland G.
geb. 3.6.1932
Angestellter

I. Vorgeschichte

1. Familienanamnese: o.B.

2. Eigene Anamnese: o.B.

3. Spezielle Anamnese:

Ein dreiviertel Jahr vor der ambulanten Behandlung in der Klinik (Anfang 1977) zeigten sich auf dem Rücken des Patienten Veränderungen, die sich randständig vergrößerten.

II. Befund

1. Allgemeinbefund: o.B.

2. Hautbefund:

Zwischen den Schulterblättern befindet sich ein blau-roter Herd mit leicht erhabenem Randwall. Seine Ausmaße betragen vertikal 20 cm, horizontal 10 cm.

3. Histologischer Befund:

Excisionsstelle: Rücken (470/77)

Epidermis und Follikel zeigen eine leichte Atrophie. Die Verhornung ist orthokeratotisch.

Es finden sich einige Follikelhornpfröpfe.
In der PAS-Färbung sieht man der Grenzstreifen mitunter leicht verbreitert und unscharf begrenzt. Um die Haarfollikel zeichnet er sich ebenfalls ab.
Übersichtsmäßig wirkt das kollagene Fasergewebe des Coriums grobfaserig homogenisiert. Die Farbintensität der Fasern ist unterschiedlich. Frakturierungen und Aufsplitterungen der Fasern sind hier nicht anzutreffen.
In der Elastica van Gieson- und der Orcein-Färbung sieht man, daß die feinen, subepidermal gelagerten, elastischen Fasern quantitativ nicht so ausgeprägt sind. Die dickeren elastischen Fasern des übrigen Coriums erscheinen normal.
Lymphozytäre Infiltrate ziehen bandförmig durch das Corium. Sie sind perivaskulär angeordnet. Auch die Follikel sind von Infiltraten umgeben. Die Gefäße erscheinen normal, häufig prall mit Erythrozyten angefüllt.
In der Giemsa-Färbung sieht man zwischen den kollagenen Faserzügen des Coriums kleinere Ansammlungen feinster, metachromatischer Granula. Sie sind hier aber quantitativ bedeutend geringer ausgeprägt als in anderen Präparaten und treten nur an einigen Stellen hervor. Sie sind nicht Hyaluronidase-resistent.
Im Alcianblau-Präparat sind die Granula zu erkennen. Mit Mucikarmin und Haematoxylin-Eosin stellen sie sich nicht dar.
Bei der Toluidin-Färbung steht die Farbintensität der Granula im Verhältnis zum pH-Wert:
pH 2,8 - negativ,
pH 3,4 - schwach angefärbt,
pH 5,0 - gut zu erkennen,
pH 7,0 - metachromatisch, intensiv angefärbt.

III. Behandlung und Verlauf

Eine Therapie mit Resochin^{R} oder Quensyl^{R} wurde seitens der Klinik empfohlen.

3. Monika Sch.
geb. 30.4.1948
Gemeindeschwester

Einsendung ohne weitere Angaben.

---

1. Histologischer Befund:

Excisionsstelle: Thorax (801/77)

An der Epidermis ist nichts Auffälliges zu erkennen. Der Basalstreifen stellt sich normal dar. Subepidermal befindet sich ein Ödem. Im mittleren und tieferen Corium erscheint das kollagene Fasergewebe normal, im oberen wirkt es zartfaserig und locker. Die elastischen Fasern zeigen keine Veränderungen. Teilweise fleckförmige, teilweise bandförmige Infiltrate, die hauptsächlich aus Lymphozyten bestehen, heben sich im ganzen Corium ab. Meist sind sie mit den Gefäßen vergesellschaftet, die etwas erweitert sind. In den gut zu erkennenden Gefäßlumina befinden sich mitunter einige Erythrozyten. Die Gefäßwände sind normal.
Zwischen den kollagenen Fasern finden sich bei 100facher Vergrößerung (Giemsa-Färbung) über das gesamte Corium Granula. Bei Ölimmersion (160fache Vergrößerung) treten sie deutlich hervor, jedoch ohne Metachromasie. Nach Inkubation mit Hyaluronidase sind nur noch vereinzelt Granula zu finden. Auch in der Alcianblau-Färbung sind Granula zu erkennen. Im HE-Präparat sind die Granula nur noch schwach angefärbt, und bei der Behandlung der Schnitte mit Mucikarmin sind sie nicht zu finden. Ihre Anfärbung mit Toluidin zeigt eine Abhängigkeit vom pH-Wert:
pH 2,8 - nicht zu sehen
pH 3,4 - ganz schwach angefärbt
pH 5,0 - gut angefärbt
pH 7,0 - intensiv angefärbt

2. Direkte Immunfluoreszenzhistologie:

Bei Ansatz mit Anti-IgA, Anti-IgG, Anti-IgM und Anti-C sind sämtliche Präparate o.B..

---

4. Ingrid B.
geb. 16.2.1951
Lehrerin

I. Vorgeschichte

1. Familienanamnese: o.B.

2. Eigene Anamnese:

Eine Aneurysma-Operation wurde bei der Patientin durchgeführt. Zum Zeitpunkt der Operation waren die unten beschriebenen Ausschläge bereits vorhanden.
Vor einigen Jahren litt die Patientin an einer Urticaria nach Verabreichung von Sulfonamiden.

3. Spezielle Anamnese:

Anfang 1977 wurde die Patientin stationär behandelt. Seit mehreren Jahren hatte die Patientin Hautausschläge im Bereich des Thorax, die sich nach Licht- und Sonneneinwirkung verschlechterten. Im Bereich des Rückens seien die Veränderungen sehr wechselnd gewesen. Nach einer Langzeittherapie mit Resochin® war die Patientin bis etwa September erscheinungsfrei. Dann kam es zu einem Rezidiv, das in Bezug auf Ausdehnung und Lokalisation den ersten Veränderungen ähnelte.

II. Befund

1. Allgemeinbefund:

Internistische und ophthalmologische Untersuchungen o.B..

2. Hautbefund:

Anfang 1977:

Im Bereich der Brust finden sich zwei Erythemherde, die sich aus leicht prominenten, infiltrierten blaßroten Papeln mit unscharfer Begrenzung zusammensetzen. Der eine Herd liegt in Höhe des Angulus sterni, seitlich weit ausladend und von dort nach caudal abfallend, so daß die medialen Anteile der Mammae mit erfaßt werden. Unter der linken Mamma befindet sich der andere Herd, der etwa Markstückgröße hat.
Im Bereich des oberen Rückens befinden sich zwei Erythemherde von ähnlicher Beschaffenheit. Sie sind etwa handtellergroß und breiten sich auf beiden Seiten im Bereich zwischen Wirbelsäule und Schulterblättern aus.
Außerdem lassen sich zwei weitere ca. 3 cm lange, streifenförmige Herde im Nacken der Patientin erkennen.

Mai 1978 (Rezidiv):

Lokalisation und Beschaffenheit der Erythemplaques im Brustbereich sind mit dem Hautbefund 1977 (s. oben) vergleichbar. Auch hier handelt es sich um unscharf begrenzte, rötlich bis livide verfärbte Herde.
Ein Herd befindet sich in Höhe des Angulus sterni und dehnt sich von dort auf die medialen und partiell auf die lateralen Anteile der Mammae aus.
Ein weiterer, etwa fünfmarkstückgroßer, Herd befindet sich unterhalb der linken Mamma (Abb. 1).
Auf der oberen Rückenpartie erstreckt sich zwischen den Schulterblättern ein weit ausladender Erythemherd von diskreterer Beschaffenheit.

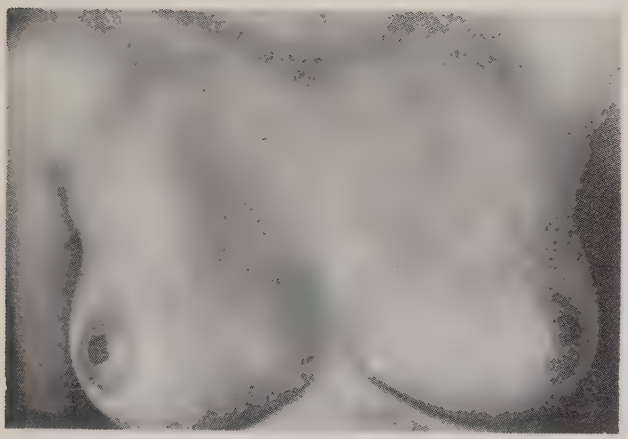

Abb. 1:
Ingrid B. (Fall 4)
Hautbefund Mai 1978 (Rezidiv)
Unscharf begrenzte, flächenhafte Erythem-
herde im Brustbereich.

3. Histologischer Befund:

Excisionsstelle: Linke Mamma (525/77)

Epidermis und Reteleisten stellen sich schmal dar. Es besteht Orthokeratose. In den erweiterten Follikelmündungen finden sich Hornmassen.
In der PAS-Färbung (Abb. 2) zeichnet sich der Basalstreifen deutlich ab. Um Talg- und Schweißdrüsen ist er ebenfalls zu erkennen.

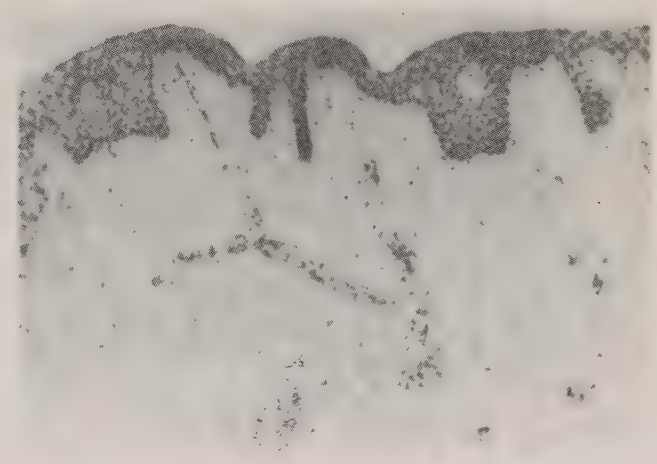

Abb. 2:
Ingrid B. (Fall 4)
Deutliche Zeichnung des Grenzstreifens. Bandförmige und punktförmige perivaskuläre Infiltration im Bereich des Coriums.
PAS-Färbung, 40fache Vergrößerung

Das subpapilläre Gewebe zeigt ein leichtes Ödem. Die kollagenen Fasern erscheinen zart und wirken im oberen und mittleren Corium wie aufgesplittert.
In der Orcein-Färbung sind die elastischen Fasern im Bereich des oberen Coriums rarefiziert. Im mittleren und tieferen Corium erscheinen sie kürzer und gewunden im Verlauf.
Im gesamten Corium finden sich perivaskulär Infiltrate, die hauptsächlich aus Lymphozyten, vereinzelt jedoch auch aus Leukozyten bestehen. Sie sind von unterschiedlicher Dichte und setzen sich gegen das umliegende Gewebe ab. Auch die Follikel sind von diesen Infiltraten umschlossen. Die Gefäße erscheinen normal (Abb. 3, 4, 5 und 6).

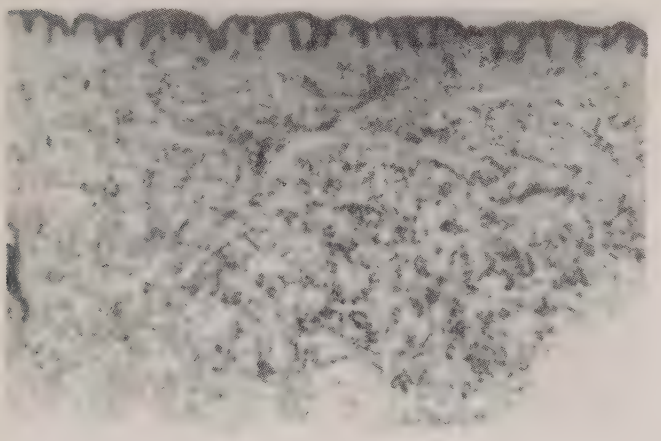

Abb. 3:
Ingrid B. (Fall 4)
Epidermis und Reteleisten leicht verschmälert, ansonsten unauffällig.
Im gesamten Corium lymphozytäre Infiltration, perivaskulär lokalisiert.
HE-Färbung, 10fache Vergrößerung.

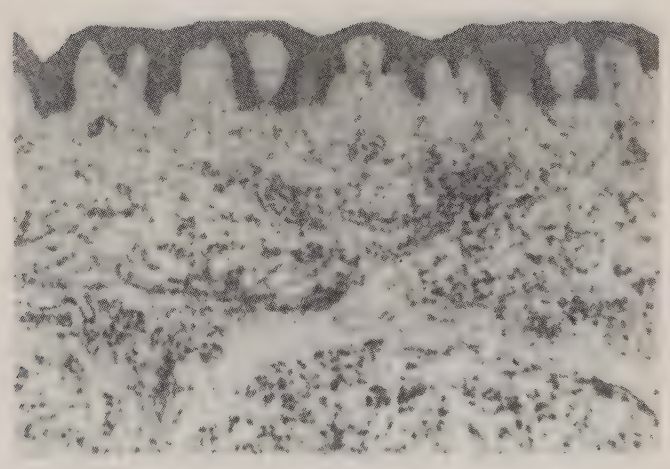

Abb. 4:
Ingrid B. (Fall 4)
Ausschnitt aus Abb. 3:
Im Bereich des oberen bis mittleren Coriums starke lymphozytäre Infiltration.
Zartes kollagenes Fasergewebe mit partieller Aufsplitterung.
HE-Färbung, 25fache Vergrößerung

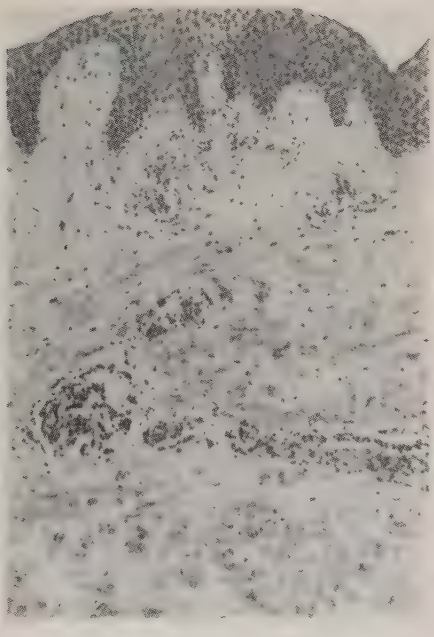

Abb. 5:
Ingrid B. (Fall 4)
Deutliche Darstellung der Gefäße im oberen Corium mit unterschiedlich dichter, perivaskulärer Infiltration. Subpapillär ist ein leichtes Ödem zu erkennen.
HE-Färbung, 40fache Vergrößerung

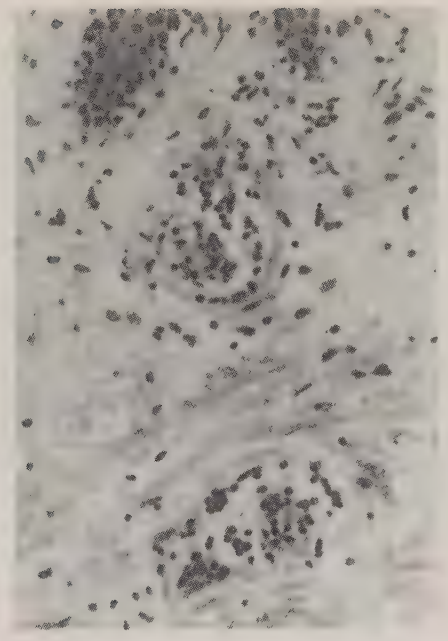

Abb. 6:
Ingrid B. (Fall 4)
Ausschnitt aus Abb. 5:
Zwei direkt subepidermal lokalisierte Gefäße, von rundzelligen Infiltraten umgeben.
HE-Färbung, 100fache Vergrößerung

In der Giemsa-Färbung erkennt man metachromatische Granula zwischen den kollagenen Fasern des gesamten Coriums. Diese Granula lassen sich schon bei 40facher Vergrößerung erkennen (Abb. 7).
Bei 100facher Vergrößerung, vor allem aber bei Ölimmersion (160fache Vergrößerung) treten die Granula deutlich hervor (Abb. 8).

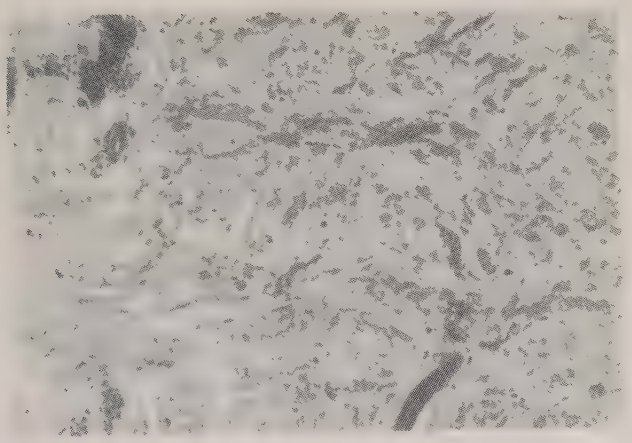

Abb. 7:
Ingrid B. (Fall 4)
Feine, spinnwebartig wirkende Einlagerungen zwischen den kollagenen Fasern des Coriums.
Giemsa-Färbung, 40fache Vergrößerung

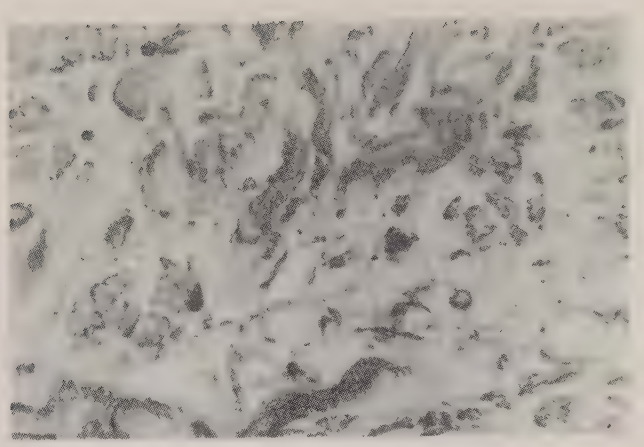

Abb. 8:
Ingrid B. (Fall 4)
Ausschnitt aus Abb. 7:
Deutliches Hervortreten der Ablagerungen unter Ölimmersion:
Punktförmige, mit zarten Ausläufern versehene Einlagerungen zwischen den kollagenen Fasern.
Giemsa-Färbung, 160fache Vergrößerung (Ölimmersion)

In der Alcianblau-Färbung stellen sich die Granula leuchtend grün-blau dar. Im HE-Präparat sind sie nur äußerst blaß angefärbt. In der Mucikarmin-Färbung sind sie nicht wahrnehmbar.
Bei der Toluidin-Färbung ist die Farbintensität der Granula abhängig vom pH-Wert. Die Granula sind bei pH 2,8 nicht, bei pH 3,4 schwach und bei pH 5,0 gut angefärbt zu erkennen. Beim pH-Wert 7,0 sind sie intensiv angefärbt und sehr gut zu erkennen (Abb. 9 und 10).

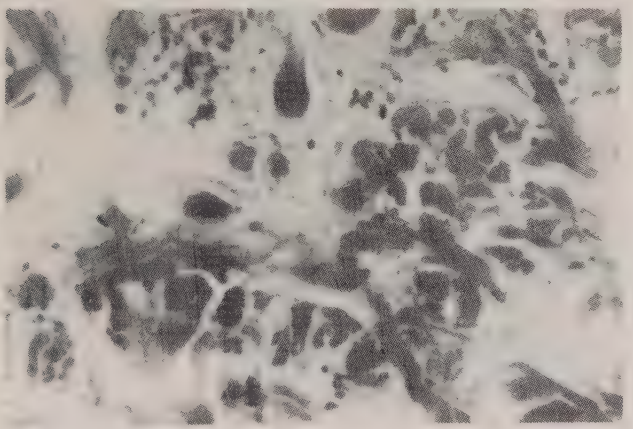

Abb. 9:
Ingrid B. (Fall 4)
Intensive Färbung der kollagenen Fasern; dazwischen feine, granuläre Ablagerungen, schlierenartig im Zentrum.
Toluidin-Färbung bei pH 7,0, 100fache Vergrößerung

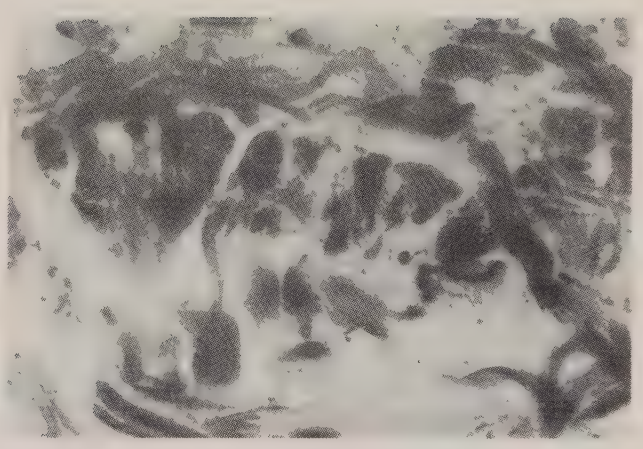

Abb. 10:
Ingrid B. (Fall 4)
Ausschnitt aus Abb. 9:
Feinste granuläre Einlagerungen von spinnwebartigem Charakter (vgl. Abb. 8).
Toluidin-Färbung bei pH 7,0, 160fache Vergrößerung (Ölimmersion)

III. Behandlung und Verlauf

Der Patientin wurde Resochin^{R} dreimal täglich für zehn Tage verordnet. Bereits nach zwei Tagen trat eine wesentliche Besserung ein. Drei Wochen später waren nur noch flache Infiltrate tastbar, die depigmentiert waren. Die Therapie wurde mit 2 x 1 Tablette/10 Tage und 1 x 1 Tablette/10 Tage fortgesetzt. Im Juni 1977 wurde die Therapie eingestellt. Bis zum September 1977 blieb die Patientin erscheinungsfrei.

Offenbar durch Sonne provoziert, traten erneut Veränderungen auf. Im Mai 1978 kam die

Patientin zur Behandlung. Ihr wurde wie folgt Resochin^{R} verordnet: 3 x 1 Tablette/10 Tage, 2 x 1 Tablette/10 Tage, 1 x 1 Tablette/10 Tage. Nach ca. sechs Wochen waren die Veränderungen kaum noch sichtbar. Wegen eines Autounfalls war die Therapie jedoch vorzeitig abgebrochen worden.

---

5. Helmut L.
geb. 28.2.1935
Lithograph

I. Vorgeschichte

1. Familienanamnese: o.B.

2. Eigene Anamnese: o.B.

3. Spezielle Anamnese:

Seit drei Jahren zeigte sich auf der rechten Seite des Bauches ein nahezu hautfarbener Flecken, der sich allmählich vergrößerte. Juckreiz und Krustenbildung traten auf.

II. Befund

1. Allgemeinbefund:

Ohne grobpathologischen Befund.

2. Hautbefund:

Über dem Sternum findet sich ein unscharf begrenzter, rötlich-livide verfärbter, netzförmiger Erythemherd in Form eines gleichschenkligen Dreiecks. Die Basis des Dreiecks wird ungefähr durch den Angulus sterni gebildet. Die Spitze ist über dem Processus xyphoideus lokalisiert (Abb. 11).

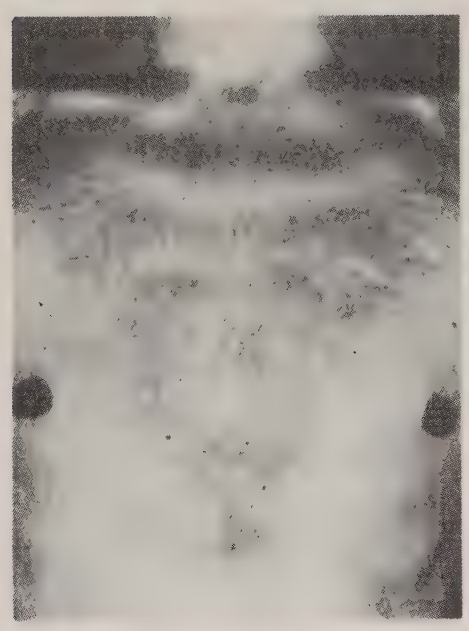

Abb. 11:
Helmut L. (Fall 5)
Netzförmiges, unscharf begrenztes Erythem in der vorderen Schweißrinne.

Auf dem Rücken findet sich ein ähnlicher Herd zwischen den Schulterblättern, jedoch wesentlich diskreter.

Nebenbefund:
Auf der rechten Bauchseite zeigt sich ein ca. markstückgroßer, gering erhabener, scharf begrenzter Tumor. Seine Farbe ist hellbraun bis bläulich. Es besteht ein Perlschnursaum, zentrale Einsenkung und Krustenbildung.

3. Histologischer Befund:

a) Excisionsstelle: Mittlerer, oberer Thoraxbereich (1454/77)

Die Verhornung ist orthokeratotisch. Die Epidermis ist stark atrophisch, die Reteleisten sind verschmälert. Außerdem erkennt man einige Follikelpfröpfe.
In der PAS-Färbung stellt sich der Grenzstreifen zwischen Epidermis und Corium sowie um die Hautanhangsgebilde deutlich dar.
Subepidermal findet sich ein leichtes Ödem.
In der Übersicht erscheint das Bild der kollagenen Fasern sehr zart. Im oberen und mittleren Corium ist das kollagene Fasergewebe zerrissen und aufgesplittert.
In der kombinierten Elastica/van Gieson-Färbung und vor allem in der Orcein-Färbung sieht man die elastischen Fasern des mittleren und tieferen Coriums häufig aufgesplittert. Die feinen elastischen Fasern im Stratum papillare sind stark vermindert.
Mäßig dichte Infiltrate, hauptsächlich aus Lymphozyten bestehend, umgeben die Gefäße im oberen Bereich des Coriums. Die Gefäßwände sind etwas verquollen.
In der Giemsa-Färbung erkennt man zwischen den kollagenen Fasern des Coriums feinste Granula. Bei Ölimmersion wirken die Granula wie in feine Fädchen eingelagert.
Nach Hyaluronidase-Inkubation sind sie nicht mehr zu erkennen.
In der Alcianblau-Färbung sind die Granula grün-blau angefärbt. In der Eosin-Färbung sind sie bei Ölimmersion ebenfalls zu erkennen. Im Mucikarmin-Präparat färben sie sich nicht an.
Die Toluidin-Färbung zeigt in Abhängigkeit vom pH-Wert folgende Ergebnisse:
pH 2,8 - die Granula stellen sich nicht dar
pH 3,4 - die Granula stellen sich nicht dar
pH 5,0 - sehr schwach angefärbte Granula
pH 7,0 - gut angefärbte Granula

b) Excisionsstelle: Bauch

Es handelt sich um ein solides Basaliom, das offenbar nach den Seiten und in der Tiefe im Gesunden excidiert ist.

4. Laborwerte:

BSG 3/8 mm n. Wgr.
Blutbild: Ery. 4.8 Mill., Hb 16.0 g%, Hb/E 33 pg, 6.300 Leukozyten, Segm. 53 %, Eos. 3 %, Baso. 1 %, Mono. 5 %, Lympho. 38 %
Kreatinin 1.08 mg/100 ml, Harnstoff 29.3 mg/100 ml, Blutzucker 86 mg/100 ml
LDH 134 mE/ml, GOT 7 mE/ml, GPT 8 mE/ml
Na 140 mval/l, K 4.6 mval/l, Ca 4.4 mval/l
Eiweiß 7.2 g/100 ml
Serum-Elektrophorese: Albumin 4.94, $Alpha_1$- 0.24, $Alpha_2$- 0.54, Beta- 0.78 und Gamma-Globuline 0.93 g/100 ml
LE-Zellen o.B., WaR o.B., AST 200 E/ml
Latex-CRP o.B., Latex-RF o.B.
Quantitative Bestimmung der Immunglobuline:
IgA 137 mg/100 ml, IgG 1.102 mg/100 ml,
IgM 141 mg/100 ml, $ß_1$ C/A Globulin 123 mg/100 ml
Kernantikörper, DNS-Antikörper, Antimitochondriale Antikörper, Antikörper gegen die Basalmembran gerichtet: fehlen

---

III. Behandlung und Verlauf

Nach der ersten Konsultation fuhr der Patient in die Ferien. Als er wieder vorstellig wurde, hatten sich die Veränderungen auf Brust und Rücken gebessert, wahrscheinlich aufgrund von Sonneneinwirkung.
Zehn Tage später wurde eine Therapie mit Resochin^{R} eingeleitet.
Das Basaliom am Unterbauch wurde excidiert.

6. Rosemarie K.
geb. 27.4.1935
Kontoristin

I. Vorgeschichte

1. Familienanamnese: o.B.

2. Eigene Anamnese: o.B.

3. Spezielle Anamnese:

1975 zeigten sich Effloreszenzen am Thorax, 1976 traten Veränderungen am Mund auf. Seit Anfang 1977 wurde die Patientin mit Antibiotika behandelt.

II. Befund

1. Allgemeinbefund:

Aufgrund der unten aufgeführten Laborbefunde und der Aufstellung eines Blutzucker-Tagesprofils wurde ein Diabetes mellitus festgestellt, der sich durch eine Diät einstellen ließ.

2. Hautbefund:

Rücken und Oberarme zeigen dunkel-livide, infiltrierte, am Rand erhabene Effloreszenzen mit leichter Schuppung, angedeutet oval-är. Auf der Brust befindet sich in Höhe des Angulus sterni ein ca. handtellergroßer, stark infiltrierter, aus mehreren flachen Knötchen zusammengesetzter Herd, der livide verfärbt und unscharf begrenzt ist (Abb. 12). Während der Beobachtungszeit traten auch vereinzelt Herde im Bereich des oberen Rückens auf.

Im Gesicht finden sich fettglänzende Veränderungen, von Teleangiektasien durchzogen. Sie sprechen für eine Rosacea.

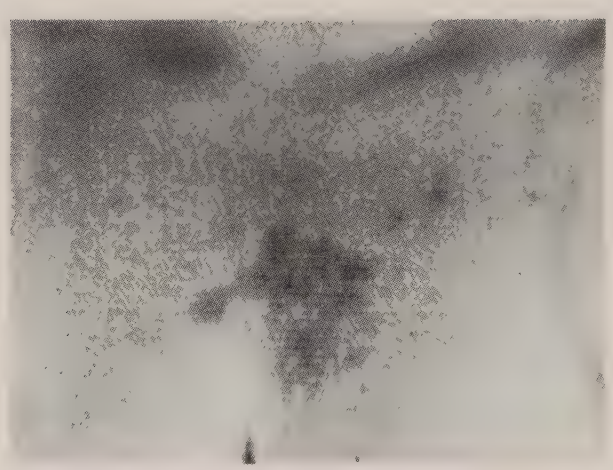

Abb. 12:
Rosemarie K. (Fall 6)
Ein ca. handtellergroßer, leicht papulöser Herd über den Mammae.

3. Histologischer Befund:

Excisionsstelle: Thorax (768/77)

Die Epidermis ist stark verschmälert und in den Reteleisten ein wenig verstrichen. Es besteht Orthokeratose.
Der Basalstreifen hebt sich in der PAS-Färbung scharf begrenzt und färberisch gut betont ab. Auch um Drüsen und Follikel ist er gut sichtbar.
Im oberen Corium zeigt sich ein Ödem.
Das sehr zarte kollagene Fasergewebe gliedert sich im oberen bis mittleren Corium fein auf und verläuft stellenweise etwas ungeordnet.
Die elastischen Fasern des Stratum papillare sind mitunter nicht so stark ausgeprägt. Das

übrige elastische Fasergewebe erscheint normal.
Durch das gesamte Corium ziehen perivaskuläre Infiltrate. Sie setzen sich vorwiegend aus Lymphozyten zusammen und grenzen sich scharf gegen das umgebende Gewebe ab. Auch um einige Follikel sind diese Infiltrate vorhanden (PAS-Färbung). Die Gefäßwände sind gequollen, die Gefäßlumina stark eingeengt.
In der Giemsa-Färbung sieht man zwischen den kollagenen Fasern des gesamten Coriums metachromatische Granula. Verstärkt sind diese Granula im oberen und mittleren Corium zu sehen. Bei 100facher Vergrößerung und Ölimmersion treten die Granula deutlich hervor. Nach Hyaluronidase-Inkubation sind sie nicht mehr zu erkennen.
Bei Färbung mit Alcianblau erscheinen sie leuchtend grün-blau. Blaßrot dagegen sind die Granula im HE-Präparat. In der Mucikarmin-Färbung sind sie nicht zu erkennen. In der Toluidin-Färbung steigt die Farbintensität der Präparate mit zunehmendem pH-Wert. Die Granula stellen sich folgendermaßen dar:
pH 2,8 - nicht dargestellt
pH 3,4 - nicht dargestellt
pH 5,0 - gut angefärbt
pH 7,0 - schwach angefärbt

4. Direkte Immunfluoreszenzhistologie:

Bei Ansatz mit Anti-IgA, Anti-IgG, Anti-IgM und Anti-C sind sämtliche Präparate o.B..

5. Laborwerte:

BSG 3/9 mm n. Wgr.
Blutbild: Ery. 4.85 Mill., Hb 15.5 g%, Hb/E 32 pg, 6.000 Leukozyten, Segm. 65 %, Stabk. 1 %, Eos. 0 %, Baso. 0 %, Mono. 4 %, Lympho. 30 %
Urin: pH 5.0, Eiweiß, Zucker negativ, geringe Mengen Aceton, Sediment: viele Epithelzellen, sonst o.B.
Eine zweite Urinuntersuchung ergab im Sediment ebenfalls viele Epithelzellen, ansonsten war sie o.B.

Harnstoff 32.8 mg/100 ml, Kreatinin 0.85 mg/100 ml
LDH 154 mE/ml, GOT 12 mE/ml, GPT 9 mE/ml
Alkalische Phosphatase 9 mU/ml
Na 136 mval/l, K 4.9 mval/l, Ca 4.3 mval/l
Blutzucker 136 mg/100 ml
Eiweiß 7.1 g/100 ml
Serum-Elektrophorese: Albumin 4.39, $Alpha_1$-0.26, $Alpha_2$- 0.59, Beta- 0.81, Gamma-Globuline 1.05 g/100 ml
LE-Zellen o.B.
Latex-CRP o.B., Latex-RF o.B.
Treponema pallidum-Haemagglutinationstest: o.B.
Kryofibrinogen o.B., Kryoglobulin o.B.
Quantitative Bestimmung der Immunglobuline: IgG 1.190 mg/100 ml, IgA 300 mg/100 ml, IgM 178 mg/100 ml.
Kernantikörper, antimitochondriale Antikörper, Antikörper gegen Basalmembran und glatte Muskulatur gerichtet: fehlen

---

III. Behandlung und Verlauf

Der Patientin wurde Resochin^{R} 3 x 1 Tablette/ 8 Tage verordnet. Nach einer Pause von elf Tagen wurde die Dosis auf 1 x 1 Tablette herabgesetzt. Die Hautveränderungen auf dem Rücken bildeten sich zurück.

7. Friedrich L.
geb. 16.8.1939
Angestellter

I. Vorgeschichte

1. Familienanamnese: o.B.

2. Eigene Anamnese: o.B.

3. Spezielle Anamnese:

Seit ca. 14 Jahren finden sich auf dem Rükken rote Flecken, die sich randständig vergrößert haben. Nach Sonnenexposition traten Juckreiz und stärkere Rötung ein. Im übrigen ist der Patient beschwerdefrei. Die Hautveränderungen blieben durch die Anwendung unterschiedlicher Externa unbeeinflußt.

II. Befund

1. Allgemeinbefund:

Guter Allgemein- und Ernährungszustand (Größe 175 cm, Gewicht 71 kg).

2. Hautbefund:

In der hinteren Schweißrinne befinden sich zwei handtellergroße, unscharf begrenzte Erythem-Plaques mit netzartigem Charakter. Sie zeigen zentral geringe Infiltration.

3. Histologischer Befund:

Excisionsstelle: Rücken (2175/77)

Die Epidermis ist leicht verschmälert und normal verhornt. Einige Follikelpfröpfe sind vorhanden.
In der PAS-Alcianblau-Färbung stellt sich der Grenzstreifen zart dar.

In der Übersicht fällt auf, daß die Anfärbbarkeit der kollagenen Faserzüge unterschiedlich ist. Die Fasern im Subpapillarbereich wirken zart, locker gelagert und zersplissen. Das Fasergewebe des mittleren und tieferen Coriums ist grobfaserig, mitunter ist der Verlauf etwas ungeordnet.
In der Elastica-van Gieson-Färbung sowie in der Orcein-Färbung erscheinen die elastischen Fasern des Stratum papillare mitunter ein wenig rarefiziert, während die dickeren Fasern im Stratum reticulare stellenweise frakturiert sind.
Perivaskulär finden sich hauptsächlich lymphozytäre Infiltrate. Einige Histiozyten sind auch zu erkennen. Die Infiltratdichte ist in den verschiedenen HE-Schnitten sehr unterschiedlich.
In einigen Schnitten sind die Infiltrate lokker und hauptsächlich im oberen Corium angelagert, in anderen Schnitten sind es massive Komplexe, teils bandförmig, teils fleckförmig über das gesamte Corium verteilt, die sich deutlich vom umliegenden Gewebe abgrenzen. Die Wände der Gefäße sind leicht verquollen.
In der Giemsa-Färbung sieht man im oberen und mittleren, aber auch stellenweise im tieferen Corium bei 100facher Vergrößerung zwischen den kollagenen Fasern metachromatische Granula. Nach Inkubation mit Hyaluronidase sind die Granula nicht mehr zu sehen.
In der PAS-Alcianblau-Färbung färben sich die Granula leuchtend grün-blau an.
Im HE-Präparat stellen sie sich blaßrot dar.
In der Mucikarmin-Färbung sind die Granula nicht wahrnehmbar.
In der Toluidin-Färbung stellen sich die Granula folgendermaßen dar:
pH 2,8 - nicht angefärbt
pH 3,4 - nur ganz schwach angefärbt
pH 5,0 - schwach angefärbt
pH 7,0 - gut angefärbt

4. Laborwerte:

BSG 4/16 mm n. Wgr.
Blutbild, Blutzucker, Elektrolyte, Elektrophorese, Harnstoff, Kreatinin, Transaminasen, alkalische Phosphatase, Latex-CRP, AST, T_3- und T_4-Test o.B..
Lichttreppe: normale Erythemschwelle, keine UVA-Reaktion

III. Behandlung und Verlauf

Dem Patienten wurden 500 mg Resochin^R/Tag verabreicht. Nach sechs Wochen klangen die Erytheme ab.

---

8. Heide P.
geb. 3.11.1941
Angestellte

I. Vorgeschichte

1. Familienanamnese: o.B.

2. Eigene Anamnese: o.B.

3. Spezielle Anamnese:

Seit etwa 1 1/4 Jahren machten sich die Hautveränderungen bemerkbar. Subjektive Beschwerden bestanden nicht. Unter Sonneneinwirkung trat Besserung ein.

II. Befund

1. Allgemeinbefund: o.B.

2. Hautbefund:

Etwa über dem Manubrium sterni gelegen, jedoch nach links weiter ausladend, findet sich eine teils flächige, teils retikuläre Rötung,

begleitet von einer kissenartigen Schwellung. Auf dem Rücken befinden sich ähnliche Veränderungen zwischen den Schulterblättern, doch sind diese diskreter. Es handelt sich mehr um eine flächenhafte Rötung.

3. Histologischer Befund:

Excisionsstelle: Oberkörper, Brust (3070/77)

Die Epidermis ist stark atrophisch. Das Stratum corneum ist stärker ausgebildet. Außerdem sind einige Follikelpfröpfe zu erkennen.
In der PAS-Färbung stellt sich der Grenzstreifen zwischen Epidermis und Corium, sowie um Follikel, Schweiß- und Talgdrüsen gut dar.
Unter der Epidermis findet sich im oberen Bereich des Coriums ein Ödem.
Die kollagenen Fasern wirken hier zart, mitunter gequollen und frakturiert. Im mittleren und tieferen Corium ist das Bild des kollagenen Fasergewebes normal.
Die feinen elastischen Fasern im Stratum papillare wirken normal, während Frakturierungen der dickeren Fasern im mittleren und tieferen Corium zu beobachten sind (Abb. 13).
Hauptsächlich die Gefäße des mittleren Coriums sind von lymphozytären Infiltraten umgeben.
Die Gefäßwände wirken etwas verquollen.
In der Giemsa-Färbung findet man bei 100facher Vergrößerung hauptsächlich zwischen den kollagenen Fasern des mittleren und tieferen Coriums, aber auch im oberen Corium, feinste, nicht metachromatische Granula.
Sie sind nicht Hyaluronidase-resistent.
Bei der Färbung mit Alcianblau erscheinen die Granula grün-blau.
In der Mucikarmin-Färbung sind sie nicht zu erkennen.
Im HE-Präparat sind die Granula unter Ölimmersion schwach angefärbt.
Bei der Verwendung von Toluidin ändert sich die Farbintensität der Granula mit steigendem pH-Wert:
pH 2,8 - nicht angefärbt
pH 3,4 - nicht angefärbt
pH 5,0 - gut dargestellt, intensiv angefärbt
pH 7,0 - gut dargestellt, intensiv angefärbt

Abb. 13:
Heide P. (Fall 8)
Deutliche Frakturierung der elastischen Fasern im mittleren bis tieferen Corium.
Orcein-Färbung, 40fache Vergrößerung

4. Laborwerte:

BSG 7/18 mm n. Wgr.
Blutbild: Ery. 3.8 Mill., Hb 9.2 g%, 5.600 Leukozyten, Segm. 58 %, Mono. 5 %, Lympho. 37 %
Kreatinin 1.1 mg/100 ml
Blutzucker 73.4 mg/100 ml
Eiweiß 6.0 g/100 ml
y-GT 5.0 mE/ml, GOT 8.3 mE/ml, GPT 7.9 mE/ml

III. Behandlung und Verlauf

Angaben lassen sich hierzu nicht machen, da die Therapie erst kürzlich eingeleitet wurde.

9. Mechtild B.
geb. 21.8.1952
Studentin

I. Vorgeschichte

1. Familienanamnese: o.B.

2. Eigene Anamnese: o.B.

3. Spezielle Anamnese:

1971 beobachtete die Patientin rote Flecke auf Brust und Rücken. Diese Hautveränderungen dehnten sich im Laufe der nächsten zwei Jahre bis zur Größe eines Handtellers aus. 1973 suchte die Patientin daher die Klinik auf. Eine diagnostische Einordnung des Krankheitsbildes war zunächst auch nach einer histologischen Untersuchung nicht möglich. Bei einer Nachuntersuchung 1976 hatten sich die Hautveränderungen weiter vergrößert.

II. Befund

1. Allgemeinbefund:

Der Allgemein- und Ernährungszustand sind gut. Klinisch-chemische und immunologische Untersuchungen o.B..

2. Hautbefund:

Auf Brust und Rücken zeigen sich netzartige Erythem-Plaques mit geringer Infiltration.

3. Histologischer Befund:

Excisionsstelle: unterhalb der linken Clavicula (230/73)

Die Epidermis ist orthokeratotisch verhornt. Der Grenzstreifen stellt sich in der PAS-

Färbung scharf, mitunter etwas verschwommen dar. Subepidermal findet sich ein leichtes Ödem.
Das kollagene Fasergewebe ist im Bereich des oberen Coriums völlig ungeordnet; im mittleren bis tieferen Corium zeigt es sich unauffällig.
In der Elastica-van Gieson-Färbung sind an den elastischen Fasern des Stratum papillare sowie des Stratum reticulare keine Veränderungen zu erkennen. Um die Gefäße des Coriums, hauptsächlich in den oberen Anteilen, finden sich lymphozytäre Infiltrate. Die Gefäßwände sind leicht verquollen.
In der Giemsa-Färbung findet man im mittleren bis tieferen Corium leicht metachromatische Granula.
Nach Hyaluronidase-Inkubation sind sie nicht mehr vorhanden.
In der PAS-Alcianblau-Färbung stellen sich die Granula leuchtend grün-blau, im HE-Präparat blaßrot dar.
Bei der Behandlung der Schnitte mit Mucikarmin sind keine Granula dargestellt.
Bei der Toluidin-Färbung stellen sich die Granula folgendermaßen dar:
pH 2,8 - nicht angefärbt
pH 3,4 - nicht angefärbt
pH 5,0 - gut angefärbt
pH 7,0 - angefärbt

III. Behandlung und Verlauf

Bei der Nachuntersuchung 1976 wurde der Patientin Rhetis^{R}, 2 x 1 Tablette/Tag, verordnet. Nach sechs Wochen war sie erscheinungsfrei. Nach Absetzen des Präparates zu diesem Zeitpunkt kam es jedoch zu einem Rezidiv. Eine Therapie mit Quensyl^{R}, 200 bis 400 mg täglich, führte zur vollständigen Rückbildung.

10. Gisela C.
geb. 14.2.1934
Hausfrau

I. Vorgeschichte

1. Familienanamnese: o.B.

2. Eigene Anamnese: o.B.

3. Spezielle Anamnese:

Seit einigen Jahren beobachtete die Patientin, vor allem in der kälteren Jahreszeit, große, rote Flecke oberhalb der Mamma, die sich bis zur Clavicula ausdehnten. Ähnliche Veränderungen zeigten sich auf dem Rükken, über und zwischen den Schulterblättern.

II. Befund

1. Allgemeinbefund: o.B.

2. Hautbefund:

Im oberen Brust- und Rückenbereich befinden sich etwa markstückgroße, intensiv gerötete Flecken.

3. Histologischer Befund:

Excisionsstelle: Rücken (2769/78)

Die Epidermis ist in geringem Maße hyperorthokeratotisch verhornt. Ansonsten zeigt sie sich unauffällig. Der Grenzstreifen stellt sich zart dar.
Die kollagenen Fasern erscheinen mitunter frakturiert und verquollen.
In der Elastica-van Gieson-Färbung sind die elastischen Fasern ohne Besonderheiten.

Durch das gesamte Corium ziehen perivaskuläre Infiltrate. Sie bestehen hauptsächlich aus Lymphozyten. Auch einige Talgdrüsen sind von diesen Infiltraten umgeben. Die Gefäße erscheinen erweitert.
In der Giemsa-Färbung findet man mitunter zwischen den kollagenen Fasern des Coriums feinste Granula, die nach Inkubation mit Hyaluronidase nicht mehr zu erkennen sind.
Bei Färbung mit Alcianblau stellen sich die Granula grün-blau, bei Färbung mit Mucikarmin nicht dar.
Im HE-Präparat erscheinen sie blaßrot.
Die Toluidin-Färbung ergab:
pH 2,8 - nicht angefärbt
pH 3,4 - angefärbt
pH 5,0 - intensiv angefärbt
pH 7,0 - intensiv angefärbt

III. Behandlung und Verlauf

Angaben lassen sich hierzu nicht machen, da die Therapie erst kürzlich eingeleitet wurde.

belle 1:
inische Daten von zehn Patienten mit REM-Syndrom.

Patient	Geschlecht	Alter in Jahren	Lokalisation	Dauer in Jahren	subjektive Beschwerden	Bemerkungen
Ute M.	weibl.	32	Stamm, Extremitäten	1 1/4	Verschlechterung durch Lichteinwirkung, Unverträglichkeit gegen Wärme und Wolle	Erythemschwelle: o.B.
Roland G.	männl.	44	Rücken	3/4	-	-
Monika S.	weibl.	29	Thorax	-	-	-
Ingrid B.	weibl.	26	Brust, Rücken, Nacken	mehrere Jahre	Verschlechterung durch Licht- und Sonneneinwirkung	Rezidiv offenbar durch Sonne provoziert
Helmut L.	männl.	42	Brust, Rücken	-	-	Besserung durch Licht- und Sonneneinwirkung
Rosemarie K.	weibl.	41	Brust, Rücken	4	-	-
Friedrich L.	männl.	37	Rücken	14	Nach Sonnenexposition: Rötung und Jucken	Erythemschwelle: o.B.
Heide P.	weibl.	36	Brust, Rücken	1 1/4	-	Besserung durch Sonneneinwirkung
Mechtild B.	weibl.	24	Brust, Rücken	5	-	-
Gisela C.	weibl.	44	Brust, Rücken	mehrere Jahre	Verschlechterung in kalten Jahreszeiten	-

Tabelle 2:
Histologische Daten von elf Gewebsproben.

Patient Präp.-Nr.	Excisions-stelle	kollagene Fasern	Infiltrate: zelluläre Zusammensetzung	Anordnung	Lokalisation	Gefäße	weitere Besonderheiten
Ute M. 1368/77	rechter Arm	zart	Lymphozyten	perivaskulär	ob. und mittl. Corium	Wände verquollen	-
Ute M. 1625/77	Rücken	mitunter ungeordnet, im ob. Corium frakturiert	Lymphozyten	perivaskulär, perifollikulär	gesamtes Corium	Wände leicht verquollen	-
Roland G. 470/77	Rücken	grobfaserig, homogenisiert	Lymphozyten	perivaskulär, perifollikulär	gesamtes Corium	normal	-
Monika S. 801/77	Thorax	normal	Lymphozyten	perivaskulär	gesamtes Corium	leicht erweitert	subepidermales Ödem
Ingrid B. 525/77	linke Mamma	zart, mitunter aufgesplittert	Lymphozyten, vereinzelt Leukozyten	perivaskulär, perifollikulär	gesamtes Corium	normal	subepidermales Ödem
Helmut L. 1454/77	Thorax	sehr zart, im ob. und mittl. Corium zerrissen und aufgesplittert	Lymphozyten	perivaskulär	ob. Corium	Wände leicht verquollen	subepidermales Ödem
Rosemarie K. 768/77	Thorax	sehr zart, stellenweise ungeordnet	Lymphozyten	perivaskulär, perifollikulär	gesamtes Corium	Wände verquollen	subepidermales Ödem
Friedrich L. 2175/76	Rücken	im ob. Corium locker, zart; im mittl. bis tiefen Corium grobfaserig, ungeordnet	Lymphozyten, vereinzelt Histiozyten	perivaskulär	gesamtes Corium	Wände leicht verquollen	-
Heide P. 3070/77	Brust	im ob. Corium frakturiert, sonst normal	Lymphozyten	perivaskulär	mittl. Corium	Wände leicht verquollen	subepidermales Ödem
Mechtild B. 230/73	Brust	im ob. Corium ungeordnet	Lymphozyten	perivaskulär	ob. Corium	Wände leicht verquollen	subepidermales Ödem
Gisela C. 2769/78	Rücken	mitunter frakturiert und verquollen	Lymphozyten	perivaskulär, periglandulär	gesamtes Corium	erweitert	-

Verhalten der Granula.

rung:
ngefärbt
angefärbt
bt
v angefärbt

Patient Präp.-Nr.	Giemsa	nach Hyaluronidase-inkubation	Alcianblau	Mucikarmin	HE	Toluidin			
						pH 2.8	pH 3.4	pH 5.0	pH 7.0
Ute M. 1368/77	+	vermindert	+	-	(+)	-	-	(+)	(+)
Ute M. 1625/77	+	vermindert	+	-	-	-	-	-	(+)
Roland G. 470/77	+ metachromatisch	nicht resistent	+	-	-	-	(+)	+	++
Monika S. 801/77	+	vermindert	+	-	(+)	-	(+)	+	++
Ingrid B. 525/77	+ metachromatisch	nicht resistent	+	-	(+)	-	(+)	+	++
Helmut L. 1454/77	+	nicht resistent	+	-	(+)	-	-	(+)	+
Rosemarie K. 768/77	+ metachromatisch	nicht resistent	+	-	(+)	-	-	+	(+)
Friedrich L. 2175/76	+ metachromatisch	nicht resistent	PAS-Alcianblau +	-	(+)	-	(+)	(+)	+
Heide P. 3070/77	+	nicht resistent	+	-	(+)	-	-	++	++
Mechtild B. 230/73	+	nicht resistent	PAS-Alcianblau +	-	(+)	-	-	+	+
Gisela C. 2769/78	+	nicht resistent	+	-	(+)	-	+	++	++

4. DISKUSSION

4.1. Allgemeines

Im Zeitraum März 1974 bis Oktober 1979 wurden an der Hautklinik der Universität Düsseldorf zehn Fälle eines REM-Syndroms diagnostiziert. Damit ergibt sich eine Häufigkeit dieser Dermatose von 1 : 1.668 bezogen auf die übrigen histologischen Untersuchungen in diesem Zeitraum.

13 Fälle wurden bislang in der Literatur beschrieben (s. Tab. 4, S. 48), so daß sich diese Arbeit auf insgesamt 23 Fälle stützen kann.

4.2. Klinik

Das klinische Bild des REM-Syndroms zeigt ausgesprochen flächenhafte Erytheme von netzartigem Charakter, die meist unscharf begrenzt sind und mitunter leichte Infiltration zeigen. Die Hautveränderungen sind in der Regel blau-rötlich, livide verfärbt und hauptsächlich auf Brust und Rücken lokalisiert (s. Tab. 5, S. 49).

Tab. 4:
Übersicht der in der Literatur beschriebenen Fälle des REM-Syndroms.

Autoren	Jahr der Veröffentlichung	Anzahl der Fälle	Alter der Patienten	Geschlecht
STEIGLEDER, GARTMANN und LINKER* (12, 13)	1974	5	39 Jahre 20 Jahre 31 Jahre 31 Jahre 48 Jahre	männl. weibl. weibl. weibl. männl.
MOLNAR, KERL und KRESBACH (7)	1974	1	22 Jahre	weibl.
SMITH, SANDERSON und CROW (11)	1976	1	37 Jahre	weibl.
WÄTZIG (16)	1976	1	45 Jahre	männl.
KECZEKES und JADHAV (3)	1977	1	50 Jahre	weibl.
MOULIN, BOUCHET und POUPON (8)	1977	1	21 Jahre	männl.
DAL und LARSEN (1)	1977	1	47 Jahre	männl.
MISCHER (6)	1977	1	24 Jahre	männl.
KOCSARD und MUNRO (4)	1978	1	57 Jahre	männl.

*Drei der hier aufgeführten Fälle wurden schon 1972 von LISCHKA und ORTHENBERGER (5) vorgestellt.

Tab. 5:
Lokalisation der Veränderungen.

Nr.	Namen der Patienten bzw. Autoren	Lokalisationen: Brust	Rücken	Sonstige
1.*	Ute M.	x	x	Arme
2.	Roland G.		x	
3.	Monika S.	x	x	
4.	Ingrid B.	x	x	Nacken
5.	Helmut L.	x	x	
6.	Rosemarie K.	x	x	
7.	Friedrich L.		x	
8.	Heide P.	x	x	
9.	Mechtild B.	x	x	
10.	Gisela C.	x	x	
11.**	STEIGLEDER u. Mitarb. (12, 13)	x	x	
12.		x	x	Nacken, Abdomen
13.		x	x	Abdomen
14.		x		Schulter
15.		x	x	
16.	MOLNAR u. Mitarb. (7)	x		
17.	WÄTZIG (16)	x		
18.	KECZEKES u. JADHAV (3)	x	x	Gaumen
19.	MOULIN u. Mitarb. (8)	x		
20.	SMITH u. Mitarb. (11)		x	
21.	DAL u. LARSEN (1)	x	x	
22.	MISCHER (6)	x	x	
23.	KOCSARD u. MUNRO (4)	x	x	

* = Eigene Patienten (Nr. 1-10)
** = Fälle aus der Literatur (Nr. 11-23)

In vier Fällen waren zusätzlich Hautveränderungen auf dem Abdomen, im Nacken und auf den oberen Extremitäten zu beobachten. KECZEKES und JADHAV (3) berichten darüberhinaus bei ihrer Patientin von "swollen and waxy looking gums".

Meist entwickelten sich die Hautveränderungen über einen Zeitraum von 3/4 bis 18 Jahren. Sie breiteten sich dabei langsam randständig aus (Abb. 14).

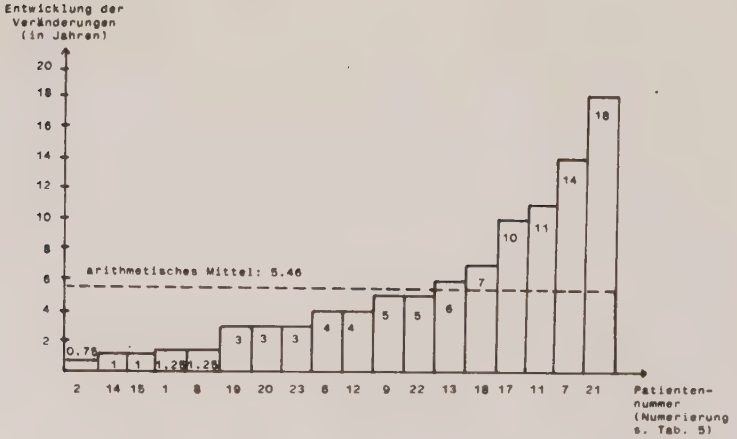

Abb. 14:
Entwicklung der Veränderungen in Jahren.
(Vom ersten Auftreten der Veränderungen bis zum Zeitpunkt der ärztlichen Konsultation.)

Sowohl bei den von uns untersuchten Patienten als auch bei den in der Literatur beschriebenen Fällen zeigten sich Familien- und eigene Anamnese im wesentlichen unauffällig. Zu erwähnen ist jedoch, daß sowohl bei einer unserer Patientinnen als auch bei einer Patientin von STEIGLEDER und Mitarb. (12) ein latenter Diabetes mellitus festgestellt wurde. Darüber hinaus geben STEIGLEDER und Mitarb. (12) an, daß bei dieser und einer weiteren Patientin ein Diabetes mellitus in der Familie aufgetreten ist.

4.3. Altershäufigkeit

Sowohl bei unseren als auch bei den in der Literatur beschriebenen Fällen zeichnet sich eine Tendenz zum bevorzugten Auftreten des REM-Syndroms bei den mittleren Altersgruppen (21-30, 31-40 und 41-50 Jahre) ab. Der Mittelwert beträgt 35,9 Jahre (s. Abb. 15, S. 52).

Zu beachten ist jedoch, daß sich die Altersangaben auf den Zeitpunkt der ärztlichen Konsultation und nicht auf den Zeitpunkt des ersten Auftretens der Hautveränderungen, die sich in der Regel über mehrere Jahre entwickelten, beziehen. Der Mittelwert 35,9 müßte sich demnach um ca. 5,46 Jahre (= Mittelwert der Entwicklungsdauer der Veränderungen) verschieben.

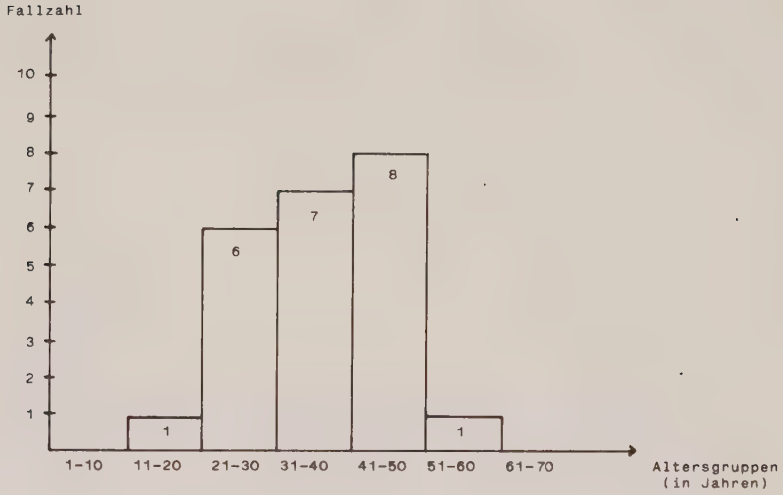

Abb. 15:
Altershäufigkeit der Patienten mit REM-Syndrom.
(Zu den genauen Altersangaben s. Tab. 1, S. 44
und Tab. 4, S. 48.)

4.4. Geschlechtsverteilung

Bei einer Geschlechtsverteilung (s. Tab. 1, S. 44 und Tab. 4, S. 48) von 13 weiblichen zu 10 männlichen Patienten ist eine Tendenz zum bevorzugten Auftreten des REM-Syndroms bei einem Geschlecht nicht zu erkennen. Ähnliche Beobachtungen machten auch KOCSARD und MUNRO (4): "The sexes are about equally affected". SMITH und Mitarb. (11) berichten dagegen vom gehäuften Auftreten beim weiblichen Geschlecht: "... which affects women more commonly than men".

4.5. Zur Frage der Lymphknotenbeteiligung

Bemerkenswert ist die Beobachtung, daß in vier Fällen Lymphknotenvergrößerungen auftraten. Bei einer Patientin von STEIGLEDER und Mitarb. (13) handelte es sich um die Lymphknoten der linken Achselhöhle und beider Leistengegenden. Die Hautveränderungen befanden sich bei der Patientin unter den Schlüsselbeinen und zwischen den Brüsten. Auf dem Rücken bestand ein Herd zwischen den Schulterblättern. MOLNAR und Mitarb. (7) berichten über eine zeitweilige Vergrößerung der Halslymphknoten. Die Veränderungen zeigten sich bei ihrer Patientin zwischen den Brüsten und im oberen Bereich des vorderen Thorax. Eine Patientin von uns gibt an, sie habe Schwellungen der "Nackenlymphknoten beobachtet. Die Veränderungen waren bei ihr auf Brust und Rücken sowie den oberen Extremitäten lokalisiert. KECZEKES und JADHAV (3) stellten Lymphknotenschwellungen des Halsbereichs und der linken Achselhöhle fest. Auch hier waren Brust und Rücken betroffen, darüber hinaus bestanden Veränderungen in

der Mundhöhle. Eine Lymphknotenbiopsie aus dem linken hinteren Halsdreieck ergab "nonspecific inflammatory changes with prominent lymphoid follicles, a little sinus catarrh, some hyperplasia of medullary cells, and a little fibrosis".

4.6. Subjektive Beschwerden und Unverträglichkeitserscheinungen

Einige Patienten glauben eine Verschlechterung nach Sonnenexposition beobachtet zu haben. Oft macht sich ein Juckreiz bemerkbar, der von einer stärkeren Rötung begleitet sein kann. Bei einer unserer Patientinnen hat Sonnenbestrahlung vermutlich sogar zu einem Rezidiv geführt. In zwei Fällen wurde die individuelle Empfindlichkeit der Haut auf Licht durch Ermittlung der Erythemschwelle bestimmt; hier zeigten sich keine Besonderheiten. Zwei unserer Patientinnen machten gegenteilige Angaben. Sie beobachteten eine Besserung nach Sonneneinwirkung. Zusätzliche Unverträglichkeit gegen Wärme wird weiterhin in zwei Fällen angegeben. Eine Patientin beobachtete eine Verschlechterung in der kalten Jahreszeit.
Auch in den Fällen der Literatur sind die Angaben der Patienten unterschiedlich (s. Tab. 6, S. 55), so daß keine verallgemeinernden Aussagen möglich sind.

Abgesehen von der kosmetischen Beeinträchtigung wirken sich die Veränderungen jedoch nicht wesentlich auf das körperliche Wohlbefinden aus (s. Tab. 1, S. 44 und Tab. 6, S. 55). Dies erklärt wohl, warum einige Patienten die Hautveränderungen mehrere Jahre lang ohne Behandlung hingenommen haben (s. Abb. 14, S. 50).

Tab. 6:
Subjektive Beschwerden und Sonnenexposition.
(Zur Numerierung s. Tab. 5, S. 49.)

Autoren	Patient Nr.	Subjektive Beschwerden und Sonnenexposition
STEIGLEDER und Mitarb. (12)	11	besser im Winter
STEIGLEDER und Mitarb. (12)	12	Pruritus nach Sonnenbad
STEIGLEDER und Mitarb. (12)	13	Verschlimmerung nach Sonnenbad
MOLNAR und Mitarb. (7)	16	nach Lichtexposition keine Verschlechterung, in Wärme mäßiger Juckreiz
WÄTZIG (16)	17	unregelmäßiger Juckreiz, nach Sonnenbestrahlung Verdickung der betroffenen Haut und Zunahme des Juckreizes
KECZEKES und JADHAV (3)	18	mäßiger Juckreiz
MOULIN und Mitarb. (8)	19	kein Jucken
SMITH und Mitarb. (11)	20	keine Verschlechterung nach Sonnenexposition
DAL und LARSEN (1)	21	kein Jucken, keine Vergrösserung nach Sonnenexposition
MISCHER (6)	22	im Sommer Vergrößerung, meist nach Sonnenexposition Verschlechterung
KOCSARD und MUNRO (4)	23	kein Jucken, keine Verschlechterung nach Sonnenexposition

4.7. Histologie

Bei unseren Patienten ist die Epidermis in acht Fällen orthokeratotisch und in zwei Fällen leicht hyperorthokeratotisch verhornt. Von einer leichten Hyperorthokeratose berichtet auch WÄTZIG (16). Eine leichte Verschmälerung der Epidermis zeigt sich bei drei Fällen von STEIGLEDER und Mitarb. (12, 13) bzw. von LISCHKA und ORTHENBERGER (5) sowie bei fünf unserer Patienten. KECZEKES und JADHAV (3) beobachten eine ungleichmäßige Atrophie.
Follikuläre Hyperkeratosen finden sich in zwei Fällen bei MOLNAR und Mitarb. (7) und bei KECZEKES und JADHAV (3). KOCSARD und MUNRO (4) berichten ebenfalls von einer Verhornung der Follikel und als einzige über "some yeast-like organisms in the infundibular area of one follicle".
Die Epidermis ist also in der Regel ohne Besonderheiten. Mitunter zeigt sich eine leichte Tendenz zur Verschmälerung. Follikuläre Hyperkeratosen, sowie leichte Orthohyperkeratosen sind möglich.

Die PAS-positive Grenzmembran stellt sich bei unseren eigenen Untersuchungen in allen Fällen normal dar. In der Literatur wird sie fünfmal erwähnt (LISCHKA und ORTHENBERGER (5), STEIGLEDER und Mitarb. (12, 13), KOCSARD und MUNRO (4)). Nur in einem Fall ist sie leicht verbreitert (5).

Das Erscheinungsbild der kollagenen Fasern ist sehr vielfältig. Bei unseren Untersuchungen finden wir sie

sowohl zartfaserig als auch grobfaserig, sowohl frakturiert, zersplissen und ungeordnet als auch völlig normal erscheinend (s. Tab. 2, S. 45).

Über die elastischen Fasern berichten STEIGLEDER und Mitarb. (12): "Die elastischen Fasern waren in der Cutis wie zerbröckelt". WÄTZIG dagegen stellt fest, daß bei seinem Patienten die elastischen Fasern im oberen Corium fast völlig fehlen (16). Auch KOCSARD und MUNRO (4) beobachten im Orcein-Giemsa-Präparat ein Fehlen der elastischen Fasern im oberen Corium.
Bei unseren Untersuchungen finden sich mitunter Rarefizierungen der elastischen Fasern im oberen Corium sowie eine Tendenz zur Frakturierung im mittleren bis tieferen Corium.

In allen bislang veröffentlichten Arbeiten wird über eine zelluläre Infiltration des Coriums berichtet (Tab. 7, S. 58).
STEIGLEDER und Mitarb. (12) schreiben, daß es sich um "Rundzellen, vornehmlich offenbar Lymphozyten" handelt. In einer weiteren Arbeit (13) fügen sie hinzu: "Very few plasma cells and a few larger cells were present, suggestive of stimulated lymphocytes".
LISCHKA und ORTHENBERGER (5) berichten über perivaskulär, in einem Fall auch perifollikulär angeordnete Rundzellinfiltrate in allen Bereichen des Coriums.
MOLNAR und Mitarb. (7) finden rundzellige Infiltrate im Bereich des oberen Coriums. Sie sind sowohl perivaskulär als auch perifollikulär angeordnet. Die genaue Differen-

Tab. 7:
Die zelluläre Infiltration.
(Zur Numerierung s. Tab. 5, S. 49.)

Autoren	Patient Nr.	Zelluläre Zusammensetzung	Anordnung	Lokalisation
STEIGLEDER und Mitarb. (12,13)	11	Rundzellen	perivaskulär	gesamtes Corium
STEIGLEDER und Mitarb. (12,13)	12	Rundzellen	perivaskulär	gesamtes Corium
STEIGLEDER und Mitarb. (12,13)	13	Rundzellen	perivaskulär, perifollikulär	gesamtes Corium
STEIGLEDER und Mitarb. (12,13)	14	Rundzellen	perivaskulär	-
MOLNAR und Mitarb. (7)	16	vorwiegend Lymphozyten, daneben Monozyten, Makrophagen und Histiozyten, keine neutrophilen und eosinophilen Granulozyten	perivaskulär, perifollikulär	oberes Corium
WÄTZIG (16)	17	lymphoide Zellen und Histiozyten, gelegentlich Neutrophile und Eosinophile und Plasmazellen	perivaskulär	oberes Corium
KECZEKES und JADHAV (3)	18	Lymphozyten, später auch Histiozyten	um die Hautanhangsgebilde	-
MOULIN und Mitarb. (8)	19	einkernige Zellen, hauptsächlich Lymphozyten	perivaskulär, perifollikulär	gesamtes Corium
SMITH und Mitarb. (11)	20	hauptsächlich Lymphozyten	perivaskulär, perifollikulär	-
DAL und LARSEN (1)	21	Lymhozyten	perivaskulär, besonders perifollikulär	gesamtes Corium
KOCSARD und MUNRO (4)	23	hauptsächlich Lymphozyten	perivaskulär und um die Hautanhangsgebilde	hauptsächlich oberes Corium

zierung der zellulären Anteile ergab vorwiegend Lymphozyten, vereinzelt auch Monozyten und Histiozyten sowie Mastzellen.
WÄTZIG (16) beschreibt die Infiltration als mäßig dicht. Sie besteht aus "vorwiegend lymphoiden Zellen, Histiozyten und gelegentlich eingestreuten Eosinophilen, Neutrophilen und Plasmazellen". Die Infiltrate sind perivaskulär angeordnet und auf das obere Corium beschränkt.
KECZEKES und JADHAV (3) finden nur die Hautanhangsgebilde von lymphozytären Infiltraten umgeben. In einer späteren Probeexcision sind auch Histiozyten im Infiltrat vorhanden.
DAL und LARSEN (1) berichten über perivaskuläre, besonders aber perifollikuläre lymphozytäre Infiltration im gesamten Corium.
Um den subpapillären Gefäßplexus finden KOCSARD und MUNRO (4) rundzellige Infiltration unterschiedlicher Dichte. Auch die Hautanhangsgebilde sind von einem hauptsächlich aus Lymphozyten bestehenden Infiltrat umgeben.

Wir fanden lymphozytäre Infiltrate von unterschiedlicher Dichte in allen untersuchten Fällen. In einem Fall waren auch vereinzelt Histiozyten, in einem anderen vereinzelt Leukozyten im Infiltrat zu erkennen. Die Infiltrate waren perivaskulär lokalisiert; bei fünf Patienten umgaben sie zusätzlich die Follikel, bei einem die Talgdrüsen. Meist waren sie über das gesamte Corium verteilt, viermal jedoch beschränkten sie sich hauptsächlich auf Teilgebiete des Coriums (s. Tab. 2, S. 45).

Das Rundzellinfiltrat ist somit ein Charakteristikum im histologischen Bild. Es besteht vorwiegend aus Lymphozyten. Bei einer genauen Differenzierung sind auch andere Zellen zu erkennen, die aber quantitativ weit hinter den Lymphozyten zurückstehen. Die Anordnung der Infiltrate ist hauptsächlich auf Gefäße und Follikel beschränkt; die perivaskuläre Lokalisation ist bevorzugt. Meist sind die Infiltrate über das gesamte Corium verteilt. Eine Tendenz zur bevorzugten Lokalisation im oberen Corium ist zu erkennen.
Auch bei den Überlegungen von WÄTZIG (16) zur Pathogenese des REM-Syndroms spielt das Rundzellinfiltrat eine wesentliche Rolle. Nach WÄTZIG gelangen unbekannte Noxen in das Corium und lösen dort eine lympho-retikuläre Reaktion, vielleicht eine Immunreaktion, aus. Die hauptsächlich lymphozytären Infiltrate transformieren die Fibrozyten, die ihrerseits Bindegewebe und Grundsubstanz verändern. Gegen die Theorie von WÄTZIG spricht jedoch, daß weder MOULIN und Mitarb. (8) noch wir gewebeständige Antikörper - wie sie bei Immunreaktionen zu erwarten wären - fanden.

In der Literatur wird in mehreren Fällen von Erweiterungen der Gefäße, sowie Schwellungen der Endothelien berichtet (STEIGLEDER und Mitarb. (12, 13), LISCHKA und ORTHENBERGER (5), WÄTZIG (16)).
Auch bei unseren Untersuchungen konnten in sieben Fällen Quellungen der Gefäßwände, teils stärkeren, teils schwächeren Ausmaßes, beobachtet werden. KECZEKES und JADHAV (3) berichten als einzige über Gefäßneubildungen.

Subepidermale Ödeme werden in der Literatur sechsmal erwähnt (MOLNAR und Mitarb. (7), SMITH und Mitarb. (11), STEIGLEDER und Mitarb. (13), DAL und LARSEN (1), KOCSARD und MUNRO (4)). Wir beobachteten in sechs der von uns untersuchten Fälle Ödeme, hauptsächlich in den oberen Anteilen des Coriums lokalisiert.

Granula fanden wir zwischen den kollagenen Fasern des gesamten Coriums (vgl. STEIGLEDER und Mitarb. (12, 13), SMITH und Mitarb. (11)). In anderen Fällen sind die Ablagerungen mehr auf das obere Corium beschränkt (MOLNAR und Mitarb. (7), KECZEKES und JADHAV (3), WÄTZIG (16), DAL und LARSEN (1), KOCSARD und MUNRO (4)) oder befinden sich perivaskulär, in der Nähe der Infiltrate (MOULIN und Mitarb. (8)).

Die Darstellung der Granula im histologischen Präparat wird in der Literatur mehrfach beschrieben: STEIGLEDER und Mitarb. (12) bezeichnen sie als "teils homogen, teils granulär". WÄTZIG (16) spricht von "bröcklig, granulierten Massen", LISCHKA und ORTHENBERGER (5) von "spinnwebartigen Einlagerungen", KECZEKES und JADHAV (3) beschreiben sie als "granular and filamentous", SMITH und Mitarb. (11) als "fibrillary and granular.

STEIGLEDER (14) erwähnt darüber hinaus eine elektronenmikroskopische Untersuchung: "In elektronenmikroskopischen Bildern von einem Falle von REM-Syndrom schieden die Fibrozyten granulöses und kurzfädiges Material aus und enthielten auch lamellierte und homogene Körper bei dunklerem Cytoplasma".

Eine ähnliche Beobachtung machte STEIGLEDER im histologischen Präparat des Patienten, über den KOCSARD und MUNRO (4) in ihrer Arbeit berichten: "Professor Steigleder, who kindly reviewed some of the clinical pictures and the histopathology, observed the presence of Giemsa positive granules in the cytoplasm of some fibroblasts".
Diese Befunde würden WÄTZIGs Theorie (s. oben), daß Fibrozyten für die Veränderung des Bindegewebes und der Grundsubstanz verantwortlich zu machen sind, unterstützen.

Allen Fällen des REM-Syndroms, sowohl den in der Literatur beschriebenen als auch den unsrigen, ist die Anfärbung der Granula mit Alcianblau bzw. Alciangrün (DAL und LARSEN (1)) gemeinsam. Bei unseren Untersuchungen konnten wir die Granula mitunter leuchtend grün-blau erkennen.

Bei Färbung mit Mucikarmin sind die Ablagerungen meist nicht zu erkennen (LISCHKA und ORTHENBERGER (5), STEIGLEDER und Mitarb. (12, 13), KECZEKES und JADHAV (3), MOULIN und Mitarb. (8)). Zwei Ausnahmen bilden SMITH und Mitarb. (11): "The deposits also stained positively with mucicarmine ..." und DAL und LARSEN (1): "... weak red with mucicarmine".

In der Giemsa-Färbung stellten sich die Granula bei unseren Untersuchungen stets dar; in vier Fällen konnte man von Metachromasie sprechen. Auch STEIGLEDER und Mitarb. (12) berichten von der Anfärbbarkeit der Granula mit Giemsa; sie beobachteten jedoch keine Metachromasie.

Die Färbung mit Toluidinblau wird in der Literatur dreimal erwähnt: MOULIN und Mitarb. (8), SMITH und Mitarb. (11) und DAL und LARSEN (1). Bei MOULIN und Mitarb. sowie bei SMITH und Mitarb. ist das Ergebnis positiv, jedoch nicht metachromatisch. DAL und LARSEN (1) schreiben: "It does not (or at least only very weakly) stain metachromatically with toluidine blue".
Bei unseren Untersuchungen wurde die Toluidin-Färbung pH-abhängig durchgeführt. Bei niedrigen pH-Werten (2,8 und 3,4) färben sich die Granula meist nicht oder nur schwach an. Bei hohen pH-Werten (5,0 und 7,0) stellen sie sich gut, mitunter intensiv rötlich-violett dar.

Der Versuch der Inkubation mit Hyaluronidase und anschließender Giemsa-Färbung wurde von uns in allen Fällen durchgeführt: achtmal waren die Granula nicht resistent, dreimal waren sie stark vermindert.
In der Literatur wird der Inkubationsversuch fünfmal erwähnt (KECZEKES und JADHAV (3), MOLNAR und Mitarb. (7), SMITH und Mitarb. (11), STEIGLEDER und Mitarb. (12, 13)). Er führte immer zu positiven Ergebnissen, d.h. in der anschließenden Färbung mit Alcianblau sind die Granula nicht mehr zu erkennen.
Da die Anfärbung der Granula sowohl mit Alcianblau als auch mit Giemsa in allen Fällen gelingt, sie sich in der Giemsa-Färbung mitunter metachromatisch darstellen, ist anzunehmen, daß es sich bei den Ablagerungen um saure Mucopolysaccharide handelt. Eine Erklärung für die unterschiedlichen Ergebnisse in bezug auf Metachromasie gibt in unseren Augen WÄTZIG (16), indem er sich auf BRAUN-FALCO bezieht: "Die Differenzen im Ausfall metachromati-

scher Reaktionen sind einmal auf unterschiedliche Fixierung und Färbetechniken und durch den zu erwartenden veränderlichen Polymerisationsgrad der sauren Mucopolysaccharide, gerade in der Umgebung entzündlicher Reaktionen, zu erklären".

Die Annahme, daß es sich bei den Ablagerungen um saure Mucopolysaccharide handelt, wird ebenfalls unterstützt durch die Tatsache, daß in den meisten Fällen die Inkubation mit Hyaluronidase positiv verlief. Bei unseren Untersuchungen wurde das Präparat Kinetin verwandt. Es setzt hauptsächlich Hyaluronsäure und Choncroitinsäure um, so daß anzunehmen ist, daß die Ablagerungen zumindest einen dieser beiden Stoffe enthalten.

4.8. Therapie

STEIGLEDER und Mitarb. (12, 13) geben an, daß sowohl die lokale Anwendung als auch die orale Gabe von Corticosteroid-Präparaten ohne Erfolg blieb.
Sie verabreichten daraufhin Rhetis^{R*}. Eine Anfangsdosis von drei Tabletten pro Tag führte schnell zur Rückbildung der Hautveränderungen. Bei einem zu frühen Absetzen des Präparats bestand jedoch eine hohe Rezidivgefahr.
Bei geringer Dosierung (1/2 bis 1 Tablette pro Tag) sollte Rhetis^{R} daher über einen längeren Zeitraum (mehrere Wochen

---

* Rhetis^{R} (Winthrop):
Chloroquin-Diphosphat 65 mg, Hydroxychloroquin-Sulfat 50 mg, Mepacrin HCL 25 mg

bis Monate) verabreicht werden.
SMITH und Mitarb. (11) berichten, daß die örtliche Anwendung von "fluorinated corticosteroids" ohne wesentlichen Erfolg blieb. Erst eine Therapie mit Mepacrine (200 mg, zweimal pro Tag) führte zur Abheilung. Nach acht Wochen waren die Hautveränderungen zurückgegangen. Mepacrine wurde im Handel unter dem Namen Atebrin^{R*} geführt, ist jedoch seit mehreren Jahren nicht mehr erhältlich.
Im Gegensatz dazu berichten MOLNAR und Mitarb. (7) von einer erfolgreichen, lokalen Anwendung von Corticosteroid-Präparaten. Sie verwendeten Occlusionsverbände und Topsym^{R}-Salbe**. Außerdem gaben sie Penicillin i.m..
DAL und LARSEN (1) verabreichten 200 mg Plaquenyl^{R***}, zweimal pro Tag. Nach neun Wochen befanden sich die Hautveränderungen im Abklingen.
An der Hautklinik der Universität Düsseldorf wurde eine Patientin zunächst erfolgreich mit Rhetis^{R} behandelt. Es trat nach frühzeitigem Absetzen jedoch ein Rezidiv auf. Die Verabreichung von Quensyl^{R****} (200 bis 400 mg pro Tag) führte dann zu nachhaltender Besserung (10).
In allen anderen Fällen wurde das Präparat Resochin^{R*****} erfolgreich angewendet.

---

* Atebrin^{R} (Bayer):
Dichlorhydrat des 2-Methoxy-6-chlor-9-α-diaethyl amino-δ-pentyl-amino-acridins

** Topsym^{R} (Grünenthal):
1 g Salbe enthält Fluocinonid 0.5 mg in fettfreier Salbengrundlage

*** Plaquenyl^{R} (Winthrop/Norwegen):
Oxychloroquine sulphate 200 mg

**** Quensyl^{R} (Winthrop):
Hydroxychloroquin-Sulfat 200 mg

***** Resochin^{R} (Bayer):
Chloroquindiphosphat 250 mg

4.9. Differentialdiagnose

Differentialdiagnostisch ist das REM-Syndrom von folgenden Dermatosen abzugrenzen.

4.9.1. Erythematodes chronicus discoides

Im klinischen Bild des REM-Syndroms und des Erythematodes chronicus discoides werden Unterschiede deutlich: Während sich die Veränderungen beim REM-Syndrom hauptsächlich im Brust- und Rückenbereich befinden, und es sich um unscharf begrenzte, flächenhafte Erytheme handelt, findet man beim Erythematodes chronicus discoides mehr scharf begrenzte, rote Papeln, die bevorzugt in der Gesichtsgegend lokalisiert sind. Gemeinsam sind den beiden Dermatosen die Entwicklung des Krankheitsbildes über mehrere Jahre, das vermehrte Auftreten im 3. bis 5. Lebensjahrzehnt sowie das Ansprechen auf Rhetis^{R}, Resochin^{R} und Quensyl^{R}.
Auch das histologische Bild zeigt Übereinstimmung und zwar in bezug auf die lymphozytäre Infiltration. Beim REM-Syndrom ist die Lokalisation der Infiltrate auf Gefäße und Follikel beschränkt, beim Erythematodes chronicus discoides umgeben sie zusätzlich die Talgdrüsen. Während sich beim REM-Syndrom Epidermis und Hautanhangsgebilde unauffällig zeigen, sind für den Erythematodes chronicus discoides eine hydropische Degeneration der Basalzellen sowie eine verbreiterte, gequollene, im Spätstadium zerstörte PAS-positive Grenzmembran charakteristisch. Epidermis und Haarfollikel werden atrophisch. Man findet follikuläre Hyperkeratosen.

Bei der retikulären erythematösen Mucinosis konnten sowohl KECZEKES und JADHAV (3), sowie MOULIN und Mitarb. (8) als auch wir keinen Anhalt für gewebeständige Autoantikörper finden. Im Gegensatz hierzu lassen sich beim Erythematodes chronicus discoides Autoantikörper an der Basalmembran mittels der Immunfluoreszenz-Technik nachweisen.

4.9.2. Mikrobiell-seborrhoische Dermatitis

Im klinischen Bild weisen das REM-Syndrom und die mikrobiell-seborrhoische Dermatitis hinsichtlich der Lokalisation Gemeinsamkeiten auf. Beide sind vorwiegend in der vorderen und hinteren Schweißrinne lokalisiert. Jedoch ist das seborrhoische Ekzem im Gegensatz zum REM-Syndrom mehr gelblich, bräunlich bis rötlich, und es handelt sich meist um schärfer umschriebene Herde. Auch findet man beim REM-Syndrom nicht die für das seborrhoische Ekzem charakteristische Schuppenbildung.
Deutliche Unterschiede lassen sich besonders im histologischen Präparat herausstellen. Parakeratose, Akanthose sowie Spongiose gehören nicht zum feingeweblichen Bild des REM-Syndroms.

4.9.3. Plaque-like form of cutaneous mucinosis (PCM)

Die plaque-like form of cutaneous mucinosis ist ein Krankheitsbild, das von PERRY und Mitarb. (9) im Jahre 1960 erstmalig beschrieben wurde.

Das klinische Bild zeigte erythematöse Plaques, die sich zusammensetzten aus "closely set, erythematous, somewhat urticarial papules". Die Lokalisation war auf Brust und Rücken beschränkt. Die Effloreszenzen bestanden bis zu acht Jahren. In diesem Zeitraum traten keine wesentlichen Veränderungen ein. Bis auf ein leichtes Jucken waren die Patienten symptomfrei.
Im histologischen Präparat stellte sich die Epidermis schmal dar. In der HE-Färbung fanden sich mäßig dichte, hauptsächlich lymphozytäre Infiltrate. Sie waren perivaskulär sowie perifollikulär angeordnet und auf das obere Corium beschränkt. In der HE-Färbung, besonders aber in der Mucikarmin-Färbung, zeigte sich ein "fibrillar and granular material", direkt unter der Epidermis sowie um Blutgefäße und Follikel des oberen Coriums lokalisiert. In der Toluidin-Färbung stellten sich die Granula metachromatisch dar. Nach Inkubation mit Hyaluronidase und anschließender Toluidin-Färbung waren keine Granula mehr zu erkennen. Auffallend im feingeweblichen Bild der PCM waren sternförmige Zellen in der oberen Cutis.
PERRY und Mitarb. (9) berichteten, daß bei einer ihrer Patientinnen eine Therapie mit einem Antimalariamittel zunächst zur Abheilung der Hautveränderungen führte, daß nach sechs Monaten jedoch ein Rezidiv auftrat. Sie stellten deshalb die Wirksamkeit des Antimalariamittels in Frage.

Auch an der Hautklinik der Universität Düsseldorf trat ein Fall auf, der der PCM zugeordnet werden kann. Es handelt sich um die Patientin Angelika D., die durch GREITHER, HAENSCH und IPPEN der Universitäts-Hautklinik

Köln bekannt ist. STEIGLEDER (14) diskutiert diesen Fall in seiner Arbeit: "Plaque-artige Form der cutanen Mucinose (PCM) und retikuläre erythematöse Mucinosis (REM-Syndrom)".

Bei einer normalen Schilddrüsenfunktion bestanden bei dieser Patientin seit vier bis fünf Jahren papulöse Herde auf Brust und Rücken. Die histologische Untersuchung ergab sternförmige Zellen im Bereich des oberen Coriums; perivaskuläre, lymphozytäre Infiltrate geringen Ausmaßes im Stratum papillare; metachromatische Substanz im Giemsa-Präparat. Die Therapie mit einem Antimalariamittel führte anfänglich zum Erfolg; es kam jedoch zu einem Rezidiv.

Es ergeben sich somit sowohl Gemeinsamkeiten als auch Abweichungen im Vergleich zwischen PCM und REM-Syndrom (Tab. 8, S. 70).

Wie sich aus der Tabelle ergibt, lassen sich enge Beziehungen zwischen den beiden Krankheitsbildern erkennen. STEIGLEDER (14) stellt sogar einen Patienten vor, bei dem Übergänge zwischen beiden Krankheitsbildern zu erkennen sind.

Tab. 8:
Gegenüberstellung von REM-Syndrom und PCM.

	REM-Syndrom	PCM (nach PERRY und Mitarb. (9))
KLINIK:		
Lokalisation	hauptsächlich Brust und Rücken	Brust und Rücken
Art der Efflo-reszenzen	flächenhaft oder netzartig	papulös
Dauer	mehrere Jahre	mehrere Jahre
Beschwerden	meist leichtes Jucken (s. S. 54 und Tab. 6, S. 55)	mitunter leich-ter Juckreiz
Allgemeinbe-finden	nicht reduziert	nicht reduziert
Schilddrüsen-funktion	euthyreotisch	euthyreotisch
HISTOLOGIE:		
Epidermis	normale Epidermis mit Tendenz zur Verschmälerung	dünne Epidermis
Infiltrat	überwiegend Lymphozyten	hauptsächlich Lymphozyten
	perivaskulär, aber auch peri-follikulär; im gesamten Corium	perivaskulär und perifollikulär; im oberen Corium
Granula	im gesamten Corium, zwischen den kollagenen Fasern	im oberen Corium, perivaskulär, perifollikulär
Granula-Darstellung:		
HE	angefärbt	angefärbt
Mucikarmin	nicht angefärbt	angefärbt
Toluidin	angefärbt (mitunter sehr intensiv)	angefärbt, metachromatisch
Giemsa	angefärbt, mitunter metachromatisch	-
Hyaluronidase-Inkubation	nicht resistent	nicht resistent
Besonderheiten	-	sternförmige Zellen im oberen Corium
THERAPIE:	Antimalariamittel, Rezidivgefahr	Antimalariamittel, Rezidivgefahr

4.10. Zur Frage der Einordnung des REM-Syndroms in die Systematik der Dermatosen

Besondere Schwierigkeiten bereitet immer noch die Frage, ob die retikuläre erythematöse Mucinosis eine eigenständige Entität darstellt, und damit verbunden die Frage, wie sie in die Systematik der Hautkrankheiten einzuordnen ist.

Anläßlich des 19. Kölner Dermatologenabends (1971) wurde das REM-Syndrom erstmalig beschrieben. STEIGLEDER prägte damals den Ausdruck "Rundzellerythematosis". Er hob damit das Rundzellinfiltrat und das Erythem als Charakteristika hervor.
In seinen ersten Arbeiten (12, 13 - 1974) schlägt er den Namen "retikuläre erythematöse Mucinosis" vor, der den netzartigen Charakter der Erytheme und die Mucinosis betont.
SMITH und Mitarb. (11) dagegen stellen in Frage, ob die Ablagerung von Mucin ein Charakteristikum im histologischen Bild des REM-Syndroms ist. Sie schlagen daher vor, den Ausdruck "Rundzellerythematosis" beizubehalten oder ihn in "reticular erythema" umzuändern.
Zu einer ähnlichen Überlegung kommen auch MOULIN und Mitarb. (8). Auch sie sind der Meinung, daß die Bezeichnung "retikuläre erythematöse Mucinosis" die Bedeutung der Mucin-Ablagerungen überbewertet und bevorzugen daher den Ausdruck "erythème réticulé avec mucinose".
STEIGLEDER selbst bezeichnet seine Namensgebung als vorläufig, da die Frage, ob es sich bei dem Alcianblau-positiven und Mucikarmin-negativen Material um Mucin handelt,

seiner Meinung nach noch nicht entschieden ist. STEIGLEDER und Mitarb. (12, 13) und STEIGLEDER (14) grenzen das REM-Syndrom differentialdiagnostisch gegen Arzneimittelexantheme, Lichtdermatosen, den Lupus erythematodes und die Mucinosen, insbesondere gegen die PCM, die von PERRY und Mitarb. (9), dem Lichen myxoedematosus zugeordnet wird, ab. Sie kommen zu dem Schluß, daß die retikuläre erythematöse Mucinosis eine eigenständige Entität darstellt. In seiner "Dermatologie und Venerologie" handelt STEIGLEDER das REM-Syndrom unter dem Stichwort "Lichen myxoedematosus, papulöse Mucinosis" ab (15).

Zu ähnlichen Ergebnissen kommt auch WÄTZIG (16). Er spricht dem REM-Syndrom als eigenständige Entität Berechtigung zu, hebt aber gleichzeitig die enge Beziehung zu den Mucinosen mit euthyreotischer Wechsellage, insbesondere der PCM, hervor.

Auch KOCSARD und MUNRO (4) betonen die enge Verwandtschaft von PCM und REM-Syndrom. Sie meinen, daß das REM-Syndrom häufiger auftritt, daß es aber in manchen Fällen mit diagnostischen Schwierigkeiten verbunden ist. Die mehr flächenhaften Veränderungen sind für Ablagerungskrankheiten wenig charakteristisch; hier sind mehr papulöse Herde bzw. Verdickungen der Haut zu erwarten.

KECZEKES und JADHAV (3) gehen von einer "generalized disorder of mucopolysaccharides" aus. Diese generalisierte Erkrankung ist die Grundlage für die Ablagerungen von Mucopolysacchariden in der Haut. PCM und REM-Syndrom sind als verschiedene Erscheinungsformen dieses Prozesses zu betrachten.

Da die Frage, ob es sich bei den Ablagerungen um saure Mucopolysaccharide handelt, bisher noch nicht geklärt werden konnte, muß die Bezeichnung "retikuläre erythematöse Mucinosis" weiterhin als vorläufig betrachtet werden. In Übereinstimmung mit den anderen Autoren kann das Rundzellinfiltrat als charakteristisch für das feingewebliche Bild des REM-Syndroms erachtet werden. Uns scheint daher die erste Bezeichnung STEIGLEDERs: "Rundzellerythematosis", der auch SMITH und Mitarb. (11) (s. oben) zustimmen, die zutreffendste zu sein.

5. ZUSAMMENFASSUNG

Nach einer kurzen Zusammenstellung der bisher veröffentlichten Arbeiten über die Rundzellerythematosis (REM-Syndrom) folgen Angaben über Material und Methodik der eigenen Untersuchungen.

Es schließen sich die Ergebnisse der eigenen Untersuchungen von zehn Fällen des REM-Syndroms an, wobei photographische Darstellungen sowohl das klinische Bild als auch die charakteristischen histologischen Veränderungen dieser Dermatose veranschaulichen sollen.

In der Diskussion wird der Versuch unternommen, die einzelnen Befunde unter Berücksichtigung der Beobachtungen anderer Autoren zu vergleichen und zu erörtern. Dabei steht das Bemühen um eine übersichtsmäßige Darstellung des Krankheitsbildes in bezug auf Klinik, Therapie und Histologie im Vordergrund.

Das klinische Bild der Rundzellerythematosis zeigt unscharf begrenzte, ausgesprochen flächenhafte Erytheme von netzartigem Charakter. Sie sind in der Regel blau-rötlich bzw. livide verfärbt und bevorzugt auf Brust und Rücken lokalisiert. In bezug auf die Altershäufigkeit und die Geschlechtsverteilung ist eine Häufung der Fälle in den mittleren Lebensjahrzehnten und keine Tendenz zum bevorzugten Auftreten bei einem Geschlecht zu erkennen.

Histologisch zeigt sich eine meist unauffällige Epidermis. Im Corium findet man eine vorwiegend lymphozytäre Infiltration, meist perivaskulär, mitunter auch perifollikulär, angeordnet, und die Ablagerung eines granulösen Materials. Die Granula stellen sich bei Anfärbung mit Alcianblau, Giemsa und Toluidin deutlich, bei Anfärbung mit Mucikarmin nicht dar. Bei Inkubationsversuchen mit Hyaluronidase waren sie in den meisten Fällen nicht resistent. Eine endgültige Klärung der Frage, ob es sich bei dem granulären Material um Mucin handelt, konnte nicht erbracht werden.

Auf der Grundlage dieser Ergebnisse erfolgt dann eine differentialdiagnostische Abgrenzung des REM-Syndroms vom Erythematodes chronicus discoides, der mikrobiell-seborrhischen Dermatitis und der plaque-like form of cutaneous mucinosis (PCM).

Die Frage, ob es sich bei der Rundzellerythematosis um eine eigenständige Entität handelt und wie sie in die Systematik der Hautkrankheiten einzuordnen ist, wird abschließend besprochen. Da die Einordnung des REM-Syndroms (retikuläre erythematöse Mucinosis) unter die Mucinosen unklar ist, wird vorgeschlagen, die Bezeichnung "Rundzellerythematosis", die das Rundzellinfiltrat als Charakteristikum im histologischen Bild des REM-Syndroms hervorhebt, beizubehalten.

6. LITERATURVERZEICHNIS

1. DAL, B.-L. and T.E. LARSEN:
Reticular Erythematous Mucinosis Syndrome: Report of a Case.
Acta derm.-venereol. 57: 465-467 (1977)

2. DUMKE, U.:
Retikuläre erythematöse Mucinose (REM-Syndrom).
Z. Hautkr. 52: 1110-1111 (1977)

3. KECZEKES, K. and P. JADHAV:
REM Syndrome (Reticular Erythematous Mucinosis).
Arch. Derm. 113: 335-338 (1977)

4. KOCSARD, E. and V.F. MUNRO:
Reticular Erythematous Mucinosis (REM-Syndrome) of Steigleder: Its Relationship to Other Mucinosis and to Chronic Erythemata.
Aust. J. Derm. 19: 121-124 (1978)

5. LISCHKA, G. und D. ORTHENBERGER:
Rundzellerythematosis, ein neues Krankheitsbild?
Z. Haut- u. Geschl.-Kr. 47: 995-998 (1972)

6. MISCHER, P.:
REM-Syndrom (Retikuläre erythematöse Mucinosis).
Z. Hautkr. 52: 1207-1208 (1977)

7. MOLNAR, J., KERL, H. und H. KRESBACH:
REM-Syndrom (sog. retikuläre erythematöse Mucinosis; "Rundzellerythematosis").
Hautarzt 28, Suppl. I: 333-334 (1976)

8. MOULIN, G., BOUCHET, B. et P. POUPON:
Erythème reticulé avec mucinose (R.E.M. syndrome de Steigleder).
Ann. Derm. Syph. (Paris) 104: 309-311 (1977)

9. PERRY, H.O., KIERLAND, R.R. and H. MONTGOMERY:
Plaque-Like Form of Cutaneous Mucinosis.
Arch. Derm. (Chic.) 82: 980-985 (1960)

10. ROSSHOFF, W.:
Reticuläre erythematöse Mucinose (REM-Syndrom).
Zbl. Haut- u. Geschl.-Kr. 136: 173-174 (1976)

11. SMITH, N.P., SANDERSON, K.V. and K.D. CROW:
Clinical Meeting of the St. John's Hospital. Dermat. Soc.: 5th June, 1975
Reticular Erythematous Mucinosis Syndrome.
Clin. exp. Derm. 1: 99-103 (1976)

12. STEIGLEDER, G.K., GARTMANN, H. und U. LINKER:
REM-Syndrom.
Retikuläre erythematöse Mucinosis (Rundzellerythematosis).
Z. Hautkr. 49: 235-238 (1974)

13. STEIGLEDER, G.K., GARTMANN, H. and U. LINKER:
REM Syndrome: Reticular Erythematous Mucinosis (Round-Cell-Erythematosis), a New Entity?
Brit. J. Dermat. 91: 191-199 (1974)

14. STEIGLEDER, G.K.:
Plaque-artige Form der cutanen Mucinose (PCM) und retikuläre erythematöse Mucinosis (REM-Syndrom).
Z. Hautkr. 50: 25-32 (1975)

15. STEIGLEDER, G.K.:
Dermatologie und Venerologie.
2. neubearb. Auflage
Georg Thieme-Verlag, Stuttgart 1975

16. WÄTZIG, V.:
Zur retikulären erythematösen Muzinose
REM-Syndrom) und zur plaque-artigen Form
der kutanen Muzinose.
Derm. Mschr. 162: 841-846 (1976)

DANKSAGUNG

Herrn Prof. Dr. R. HAENSCH möchte ich für die freundliche Überlassung des Themas sowie für seine Hinweise und Ratschläge bei der Abfassung der Arbeit danken.

Mein Dank gilt weiterhin Herrn Prof. Dr. Dr. A. GREITHER für die Benutzung der Einrichtungen seiner Klinik.

Darüber hinaus möchte ich mich bei den Mitarbeiterinnen des Histologischen Labors der Hautklinik der Universität Düsseldorf bedanken.

LEBENSLAUF

Am 5. September 1955 wurde ich als Sohn des Richters Werner Wilkat und seiner Ehefrau Emmi, geb. Bröckelmann in Essen geboren.

Von 1961 bis 1965 besuchte ich die Grundschule in Dorsten. Am St. Georg-Gymnasium in Bocholt setzte ich dann meine schulische Ausbildung fort und legte 1974 die Reifeprüfung ab.

Im Wintersemester des gleichen Jahres erhielt ich die Zulassung zum Studium der Zahnmedizin und immatrikulierte mich an der Universität Düsseldorf.

Im September 1975 bestand ich hier die naturwissenschaftliche Vorprüfung und im April 1977 die zahnärztliche Vorprüfung. Mein Studium beendete ich mit der zahnärztlichen Prüfung im Oktober 1979.